

Année 1957

N°

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

140

PAR

THIBERT Michèle

née le 20 avril 1928 à Neuilly-sur-Seine

Présentée et soutenue publiquement le 26 février 1957

**LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL
CHEZ LE NOURRISSON**

Président : M. P. SOULIE, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **T H I B E R T**

Prénoms : **Michèle**

Date de soutenance : **26 février 1957**

Numéro d'ordre :

1

THIBERT (Michèle). — La persistance du Canal Artériel chez le nourrisson. — *Paris, Ed. C.I.P., 1957, in-8°, 72 p. (Th. méd. (Et.), Paris, 1957 - N°).*

2

THIBERT (Michèle). — La persistance du Canal Artériel chez le nourrisson. — *Paris, Ed. C.I.P., 1957, in-8°, 72 p. (Th. méd. (Et.), Paris, 1957 - N°).*

3

THIBERT (Michèle). — La persistance du Canal Artériel chez le nourrisson. — *Paris, Ed. C.I.P., 1957, in-8°, 72 p. (Th. méd. (Et.), Paris, 1957 - N°).*

4

THIBERT (Michèle). — La persistance du Canal Artériel chez le nourrisson. — *Paris, Ed. C.I.P., 1957, in-8°, 72 p. (Th. méd. (Et.), Paris, 1957 - N°).*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Année 1957

N°

T H E S E
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

T H I B E R T Michèle

née le 20 avril 1928 à Neuilly-sur-Seine

Présentée et soutenue publiquement le 26 février 1957



LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL
CHEZ LE NOURRISSON

Président : M. P. SOULIE, Professeur

C. I. P.

10, Rue Berteaux - Dumas
Neuilly - sur - Seine

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Bénard (H.), Brocq (P.), Cadenat, Carnot, Chabrol, Champy, Chevas
Debré (R.), Delbet, Donzelot, Gastinel, Guillaïn, Halphen, Harvier, Laroche (G.), Laub
Lemaître, Lévy-Solal, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mondor, Mula
Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié, Sérazy, Tanon, Velter.

DOYEN Léon BINET,
Membre de l'Institut.

ASSESEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	JEAN-BERNARD
Chimie médicale	JAYLE (M.-F.)
	MENEGAUX
Cliniques chirurgicales } Salpêtrière ...	SICARD (A.)
	MOULONGUET (P.)
	QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	de GAUDART-D'ALLAINES
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puriculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	GATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
	BARIETY (M.)
Cliniques médicales } Broussais	JUSTIN-BESANÇON
	MOREAU (R.)
	DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique méd.-soc. du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Cliniques obstétricales } Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
	LAGOMME (M.)
	VARANGOT
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires	HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FÈY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIE (P.)
Histologie	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance
Hygiène et médecine préventive
Médecine du Travail
Médecine légale
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie chirurgicale
Pathologie exotique
Pathologie expérimentale et comparée
Pathologie humorale et immunologie expérimentale
(chaire à titre personnel)
Pathologie médicale
Pathologie et thérapeutique générales
Pédiatrie sociale
Pharmacologie et matière médicale
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)
Physiologie
Physique médicale
Radiologie médicale
Technique chirurgicale
Thérapeutique

MM.
TURPIN
JOANNON (C.)
DESOILLE (H.)
PIEDELIEVRE (R.)
GALLIARD (H.)
N...
LAVIER (G.)
LENEGRE (J.)
MERKLEN (F.-P.)
DECOURT
GARCIN (J.)
MARIE (J.)
HAZARD (R.)
DOGNON (A.)
BINET (L.)
STROHL (A.)
DEGREZ (H.)
PATEL
N...

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

	MM.
Anatomie	{ DELMAS (A.) pr. s. chaire DEBEYRE (J.) OLIVIER (.) CABROL (C.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARD (Mlle P.) pr. s. chaire BRUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	{ NEVOT (A.) CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	{ ETIORI (J.) pr. s. chaire N... N...
Biologie médicale	{ BOURLIERE (F.)
Dermato-Syphiligraphie	{ DUPERRAT (F.)
Embryologie	{ TUCHMANN
Histologie	{ N... N... N...
Hydrologie	{ CORNET
Hygiène	{ BOYER (J.), pr. s. chaire DEPARIS (M.), pr. s. ch.
Maladies infectieuses	{ BASTIN
Médecine légale	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch.
et du travail	{ GAULTIER (M.) HADENGUE (A.) ALBAHARY
Neurochirurgie	{ DAVID (M.) LHERMITE GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.) LE LORIER
Obstétrique	{ DESVIGNES (P.) BREGÉAT
Ophtalmologie	{ JUDET JUDET (R.)
Orthopédie	{ AUBRY (M.) MADURO (R.)
Oto-rhino-laryngologie	{
Parasitologie	{ CHABAUD (A.) N...
Pathologie chirurgicale	{ ABULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.) LAURENDE (G.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	{ LORTAT-JACOB (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) VERNE (J.-M.) DUBOST MATHEY FLABEAU GAUCHOIX FAUREL BARCAT GERMAIN THOMERET
Pathologie expériment.	{ LÉPER (M.) MAURICE
Pathologie médicinale	{ BOUDIN (G.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DOMART (A.) LAMOTTE (M.) LAROCHÉ (Cl.) MILLIEZ (P.) PEQUIGNOT (H.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (St.) TURIAF (J.) BRICAIRE ROYER BRISAUD DEROT BOUVIER MACREZ WOLFROMM
Pédiatrie	{ JOSEP (R.)
Pharmacologie	{ CHEYMOL (J.), pr. s. ch. LEVY (Mlle J.), pr. s. ch. BARJETON (D.), pr. s. ch.
Physiologie	{ PARROT (J.), pr. s. chaire DEJOUR (P.)
Physique médicale	{ JOURNO (A.), pr. s. ch. GOUGEROT (L.)
Pneumo-Phtisiologie	{ KREIS (B.)
Psychiatrie	{ PICHOT
Psychiatrie infantile	{ MICHAUX (Z.)
Rhumatologie	{ DELBARRE
Stomatologie	{ CHAPUT (Mme A.) CERNEA (P.)
Thérapeutique	{ CHASSAGNE
Urologie	{ KUSS (R.)

**III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.**

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale .	AMELINE (A.)	Clinique médicale ..	HUGUENAU (M.), pr. s. ch.
	IUGUIER (J.)		KOURILSKY (R.)
	EGER (L.)		MARCHAL (G.)
	PADOVANI (P.)	Clinique obstétricale .	EGALLE (G.)
Clinique médicale ..	ROUX (M.)		MAYER (M.)
	RUDLER (J.-C.)	Clinique ophtalmolog. .	OFFRET (G.)
	BROUET (G.)		
	N...	Clinique urologique ..	COUVELAIRE (R.)
	DREYFUS (Gilbert)		

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur M. le Docteur HAHN (A.)
Mlle GOICHON
Bibliothécaires Mlles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.)
LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

ATTENTION

Ne pas omettre **dans chaque exemplaire de thèse** l'insertion de la **fiche bibliographique** (modèle joint) et l'impression, après les conclusions, du **permis d'imprimer**. Le dépôt des **105** exemplaires (format in-8° imprimé ou in-4° dactylographié) est effectué à la Bibliothèque, qui en délivre reçu autorisant la consignation pour l'examen.

Les thèses, exceptionnellement dactylographiées en **6** exemplaires (dépôt provisoire sous réserve de l'impression ultérieure avant remise du diplôme de doctorat), ou en **105** exemplaires (dépôt définitif), doivent être de format in-4°, agrafées, paginées, recouvertes d'une chemise et comporter la même présentation. (Circulaires ministérielles du 5-1-1943 et du 23-7-1952).

Les exemplaires non conformes **ne sont pas admis au dépôt**.

A MES PARENTS :

JEAN-LUC et CÉCILE THIBERT

Ingénieurs I.E.G.

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE :

LE DOCTEUR L. RONZIER-JOLY

A MADAME CLAIRE SOULIÉ

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE SOULIÉ

Professeur à la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hôpital Lariboisière

*Je le remercie d'avoir dirigé toutes mes
études avec une affectueuse sollicitude*

A MON MAITRE ET AMI

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR ODILE SCHWEISGUTH

Médecin-Assistant des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN DI MATTEO

Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE VERNANT

Médecin-Assistant des Hôpitaux

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEAN MATHEY

Chirurgien des Hôpitaux

A MES AMIS,

les D^{rs} : VÉRONIQUE DIDIER-DARRASSE

JACQUES RIBEYRE

MICHEL POUSSARD

INTRODUCTION

Cette étude se limitera aux cas où la persistance du canal artériel constitue une malformation isolée ou est le facteur dominant dans une malformation plus complexe.

Nous laisserons de côté le canal artériel élément contingent ou compensateur (par exemple dans une tétrade de Fallot) dans des associations malformatives complexes.

Nous distinguerons deux variétés :

— Persistance du canal simple.

-- Persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire.

Quarante et une observations ont été réunies chez des nourrissons âgés de 1 mois à 24 mois lors du premier examen ; à ces 41 observations, nous ajouterons 3 cas où nous n'avons qu'un examen anatomique.

* * *

Les examens cliniques ont été faits à la Polyclinique de l'hôpital des Enfants Malades (consultation du Pr. P. Soulié ; service du Pr. R. Debré) par les Docteurs J. Nouaille, O. Schweisguth, P. Vernant, J. Labesse et P. Corone.

Les examens hémodynamiques ont été faits par les Docteurs Fr. Bouchard et Cl. Cornu (service du Pr. P. Soulié, Hôpital Lariboisière) et par le Docteur G.-O. Oustrières (service du Pr. Agrégé J. Mathey, Hôpital Tenon).

Les interventions chirurgicales ont été pratiquées par le Pr. Agrégé J. Mathey, le Docteur J.-P. Binet (Hôpital Tenon) et par le Docteur M. Servelle (Hôpital Saint-Michel).

Enfin, les examens anatomiques ont été pratiqués par les Docteurs O. Schweisguth et J. Labesse.

Je remercie ceux d'entre-eux qui m'ont apporté leur aide bienveillante et courtoise, et leurs conseils.

GENERALITES

Définitions

Le canal artériel qui fait communiquer pendant la vie fœtale l'Artère Pulmonaire et l'Aorte cesse normalement de fonctionner dès les premières heures de la vie lors des premiers mouvements respiratoires. Cette fermeture fonctionnelle est suivie d'une fermeture anatomique progressive, dans les jours ou semaines suivantes qui aboutit à la formation du ligament artériel.

La persistance de cette voie, au delà des limites physiologiques que nous définirons plus loin, constitue une anomalie dont les conséquences sont étudiées sous le nom de « Persistance du Canal Artériel » ou plus simplement de « Canal Artériel ».

Historique

— La première description anatomique de Canal Artériel est due à Botal ; puis au milieu du XIX^e siècle Chevers essaye d'expliquer la cause.

— Gibson décrit le signe physique caractéristique de l'affection : le souffle continu, en 1900 :

« Le souffle commence distinctement après le premier bruit, accompagne la dernière partie de ce dernier, occupe la petite pause, accompagne le deuxième bruit qui est généralement accentué au foyer pulmonaire ou peut même être cécoubé, et finalement se termine en mourant vers la fin de la longue pause. »

— Gross en 1938 réalise la première ligature sur une petite fille de 7 ans et demi et Touroff en 1940 la première section auture.

— L'étude hémodynamique de la persistance du Canal Artériel a été mise au point par l'école de México (Limon, Rubio et Bouchard). Et elle a permis d'individualiser les formes avec Hypertension Pulmonaire (H T P) qui ont été étudiées par plusieurs auteurs (Ziegler, Ellis, Hultgren) et en France en particulier dans les services du Pr. P. Soulié et du Pr. J. Mathey.

Pathogénie

Selon la plupart des auteurs, l'oblitération du Canal est en général complète dans un délai variant entre 35 et 40 jours après la naissance. Pour Mme Abbott, Griffith, Mitchell, la fermeture est complète dans les 15 premiers jours de la vie. Pour Holt et Holland, avant le 29^e jour. Pour Blumenthal, Gérard, Christie, dans un délai de 40 jours. Elle peut cependant survenir plus tard et on cite des cas où le Canal est oblitéré entre 6 mois et 1 an (Donzelot). Nous pensons que dans notre observation 41, le Canal a dû se fermer vers l'âge de 5 mois.

Plusieurs théories ont été émises sur le mécanisme de fermeture normale du Canal Artériel :

- Théories mécaniques :
Chevers, Forbes, King, Langer, Thomas, Sténon, Schultz.
- Théories inflammatoires :
Cruveilhier, Lancereaux.

Mais aucune ne s'appuie sur des faits anatomiques ou expérimentaux.

Plus intéressants sont les travaux physiologiques de Kennedy (1942) et histologiques de Blumenthal (1946).

Ces deux auteurs arrivent aux mêmes conclusions :

— Le Canal Artériel est une structure musculaire.

— Sa fermeture se produit en deux temps :

En un premier temps, immédiat (quelques minutes), se produit une contraction de la paroi du Canal, qui ensuite demeure fermée.

En un second temps, qui demande environ un mois, le tissu musculaire est remplacé par du tissu fibreux : transformation progressive du Canal en ligament artériel par un processus voisin de l'athérome artériel.

On a démontré expérimentalement chez le cobaye, que le premier temps pouvait être provoqué par diverses incitations : excitation électrique des parois du Canal, injection d'Adrénaline ; excitation du sinus carotidien. Et surtout oxygénation du sang, que ce soit par insufflation d'air ou d'oxygène dans les poumons, ou par instillation de bulles d'oxygène dans les veines ombilicales Kennedy en déduit que chez l'homme, c'est le contact du sang oxygéné et de l'endothélium du Canal qui déclenche la contraction de la paroi du Canal et sa fermeture fonctionnelle. De même, Mme Taussig écrit : « La tendance à l'oblitération est une qualité du tissu du Canal, sans rapport avec les différences de pression qui peuvent la retarder mais non l'empêcher. Il semble que le contact du sang oxygéné soit un facteur déclanchant important. »

Les divergences d'opinion sur le délai de fermeture du Canal paraissent rendre difficile la définition de ce que l'on peut appeler la persistance du Canal Artériel chez le tout petit enfant.

L'étude anatomique systématique de cœurs de nouveaux-nés, à la Clinique Médicale des Enfants Malades, nous a cependant permis de préciser quelques faits :

L'aspect d'un canal en voie de fermeture est très différent de celui d'un canal fonctionnel perméable. L'examen du cœur de nouveaux-nés décédés de maladies non cardiologiques, montre souvent un canal artériel assez gros dont le calibre est plus ou moins irrégulier. A la dissection les orifices dans l'aorte et l'artère pulmonaire, sont punctiformes et ne se laissent pénétrer que par un stylet fin. A la coupe, les parois du canal sont épaissies, dures, fibreuses. Ces canaux ne sont pas fonctionnels : ils sont de constatation normale chez des enfants de quelques jours, ou quelques semaines.

Par contre, s'il s'agit d'une persistance vraie du Canal Artériel, celui-ci, à l'autopsie, a l'apparence d'un vaisseau artériel normal, de calibre régulier. Ses parois sont minces et souples. Les orifices pulmonaires et aortiques sont nettement visibles et le Canal est aisément traversé par un filet d'eau ou une sonde mousse. L'examen histologique est celui d'un vaisseau artériel normal.

C'est d'après ces critères que nous avons pu, à plusieurs reprises, affirmer ce diagnostic de persistance du Canal Artériel chez des enfants de quelques jours (4 jours, 10 jours, 45 jours).

Etiologie

Nous n'insisterons pas sur l'étiologie et la fréquence du Canal Artériel ; de nombreux travaux ont déjà été publiés à ce propos.

Nos 41 observations comportent 26 filles et 15 garçons ce qui est en accord avec les chiffres des autres statistiques (sensiblement 2 filles pour 1 garçon).

Dans un cas seulement, nous avons trouvé une cardiopathie congénitale chez un collatéral (observation 37). Jamais chez un ascendant.

Par contre, ce qui nous paraît particulièrement fréquent ce sont les anomalies de la grossesse (6 cas). Dans un cas nous avons retrouvé une rubéole au 2^e mois (l'enfant présente d'ailleurs une embryopathie rubéolique) : dans 2 cas une persistance des règles pendant les premiers mois de la grossesse. Une fois des hémorragies au cours des 6 et 7^{es} mois. Une fois une néphropathie hypertensive dans les derniers mois et une fois un traitement hormonal pendant les 4 premiers mois.

De même les anomalies de l'accouchement nous ont paru très fréquentes (11 fois). Il s'agit le plus souvent soit d'accouchement par le siège (3 cas) particulièrement longs et difficiles, nécessitant souvent la réanimation de l'enfant, soit d'accouchement par forceps, également après un travail long (5 cas).

Enfin très souvent l'interrogatoire apprend que l'enfant a présenté une cyanose transitoire à la naissance ou dans les premiers jours de la vie.

ETUDE CLINIQUE

— L'étude clinique du canal artériel a été divisée en deux parties :

- canal simple bien toléré ;
- canal avec hypertension pulmonaire.

Chez le nourrisson, ces deux formes rencontrées avec une égale fréquence, constituent deux aspects très différents dans leur symptomatologie et leur pronostic, d'une même malformation.

— Pour la définition des formes avec hypertension pulmonaire, nous nous sommes basés sur les données hémodynamiques. Nous parlons d'hypertension pulmonaire lorsque la pression systolique artérielle pulmonaire est supérieure à 30 mm. Hg. Ce chiffre peut paraître bas ; certains auteurs ne parlent d'hypertension pulmonaire que lorsque la pression pulmonaire atteint le double du chiffre normal. Mais, nous avons observé que 30 mm. Hg représente la limite au-dessous de laquelle la fermeture ou le clampage du canal ne fait jamais tomber la pression pulmonaire.

Cette définition hémodynamique cadre d'ailleurs avec les signes fournis par les examens cliniques radiologiques et électriques.

I. — LE CANAL ARTERIEL SIMPLE ISOLÉ

C'est une cardiopathie bien tolérée, ne donnant que peu ou pas de signes fonctionnels. Aussi est-elle rarement diagnostiquée chez le nourrisson car le souffle continu tunnelaire, signe qui permet ordinairement de faire le diagnostic avec certitude chez l'enfant plus grand ou l'adulte, n'est que rarement présent dans les premiers mois de la vie.

On est amené à discuter le diagnostic de Persistance du Canal Artériel devant un nourrisson bien portant chez lequel un souffle systolique a été découvert fortuitement.

C'est dans ces conditions qu'ont été examinés presque tous les enfants des observations 1 à 18. Ils ont été vus relativement tard : quatre avaient de 3 à 8 mois ; les quatorze autres avaient plus d'un an.

La plupart de ces nourrissons avaient un développement normal. Cependant, quatre d'entre eux étaient hypotrophiques :

- 5 kg. à 20 mois (observation 13)
- 9 kg. à 22 mois (observation 3)
- 7 kg. à 16 mois (observation 9)
- 5 kg. à 8 mois (observation 12).

Dans un cas, une arriération mentale et des malformations digestives s'ajoutaient à l'hypotrophie (observation 9).

Signes fonctionnels

En règle, ils sont absents.

Un seul enfant était dyspnéique (observation 9). Un autre, vu à 3 mois, présentait des épisodes respiratoires fébriles répétés, plus en rapport avec une adénoïdite qu'avec son canal artériel (observation 2).

La cyanose n'a été constatée dans aucun cas.

Auscultation

Le rythme était régulier dans tous les cas.

Douze enfants avaient un souffle continu sous claviculaire gauche aux 2° et 3° EIG, d'intensité variable, à renforcement téléstolique lorsqu'il était intense. Dans six cas, le souffle était accompagné d'un frémissement.

Six enfants avaient un souffle systolique ; le souffle était haut situé au 2° espace intercostal gauche, sous la clavicule, irradiant peu ; dans trois cas, avec un frémissement. Le second bruit était normal.

On sait que le souffle continu du canal artériel est dû à la différence des pressions aortiques et pulmonaires. Mme Taussig, puis Ziegler, ont précisé les conditions d'apparition de la composante diastolique : si la pression de l'Artère Pulmonaire est inférieure à 50 % de la Pression Aortique, le souffle est continu : si elle est supérieure à 75 % de la Pression Aortique, seule la composante systolique est entendue.

A la naissance, les pressions pulmonaires et aortiques sont voisines ; au cours de la 1^{re} année de la vie, les premières diminuent tandis que les secondes augmentent pour aboutir au gradient de pression normal (chez l'enfant de 3 ans, on a des pressions de l'ordre de 90/40 mm. dans l'aorte, et de 25/15 dans l'artère pulmonaire).

Selon Ziegler, en l'absence d'hypertension pulmonaire, le souffle continu apparaît vers 18 mois ; pouvant cependant être présent plus tôt dans les formes banales (2 cas de 6 semaines et 5 mois sur 22 observations). Habituellement pendant la première année la composante systolique seule est entendue.

Dans nos observations, sur cinq enfants qui avaient un souffle systolique, cinq avaient moins de 14 mois au premier examen (3 mois, 7 mois, 8 mois, 14 mois, 14 mois), l'un avait 23 mois. La date d'apparition du souffle continu a pu être précisée pour trois de ces enfants : un garçon (obs. 2) avait un souffle systolique à 3 mois et à 5 le souffle était continu ; un autre (obs. 12) avait un souffle systolique à 8 mois et un souffle continu à 23 mois ; enfin, une petite fille de 23 mois avait encore un souffle systolique avec un prolongement diastolique ; à 30 mois, le souffle était continu à renforcement téléstolique (obs. 6).

Sur nos 16 observations, le souffle était ou est devenu continu avant 12 mois dans cinq cas (5 mois, 7 mois, 7 mois, 12 mois, 12 mois). Tous les autres enfants qui avaient plus de 14 mois lors du premier examen, avaient un souffle continu, excepté une petite fille de 23 mois et deux de 14 mois qui avaient un souffle systolique à prolongement diastolique.

Il nous semble qu'habituellement le souffle devient continu entre 12 et 14 mois.

Examen radiologique

Dans tous les cas, sauf quatre, le cœur était de volume normal ou à la limite supérieure de la normale. Dans ces quatre cas (obs. 1, 5, 7, 9,) la vascularisation pulmonaire était nettement augmentée. Deux fois l'arc moyen était saillant, deux fois rectiligne.

Le plus souvent, l'arc moyen était saillant et très battant, mais non expansif ; les branches de l'artère pulmonaire étaient un peu larges.

La vascularisation pulmonaire était normale dans la plupart des cas. En plus des quatre cas où l'hypervascularisation coexistait avec une augmentation du volume cardiaque, dans deux cas les poumons étaient hypervascularisés, mais le volume cardiaque normal (obs. 12 et 16).

Ainsi, l'examen radiologique ne montre pas de signes très particuliers au canal artériel : ou le cœur est normal, ou les signes sont voisins de ceux que peuvent donner la communication interventriculaire ou la communication interauriculaire : silhouette cardiaque à peu près normale, arc moyen un peu saillant et poumons congestifs.

Les observations de Lyon et Kaplan, Powel, Adams, Ziegler, amènent aux mêmes conclusions. Adams et Ziegler insistent sur la valeur diagnostique

d'une augmentation de volume de l'oreillette gauche, même dans les formes banales.

D'autre part, ces auteurs considèrent que la prise de la tension artérielle apporte un bon élément de diagnostic en montrant l'existence d'une fuite aortique. La pression systolique est normale ou un peu augmentée ; la pression diastolique est abaissée comme dans l'insuffisance aortique. Le pouls est ample.

Il nous est apparu que dans les conditions habituelles où nous prenons la tension artérielle du nourrisson, les chiffres sont très sujets à caution, et qu'il est difficile d'en tenir compte.

Electrocardiogramme

Dans tous les cas, le rythme est sinusal, l'espace PR de durée normale.

L'axe de QRS était entre + 60 et + 90, sauf une fois où il était à + 110 ; il s'agissait d'une petite fille de 12 mois (obs. 13), nous l'avons revue à 3 ans, avec un axe à 80, toujours sans signe de surcharge.

Le tracé était normal dans 12 cas.

Pour l'appréciation des signes de surcharge, nous n'avons compté que les cas où il ne pouvait y avoir de contestation. En effet, on sait que l'interprétation des précordiales est délicate chez le nourrisson : il est plus difficile de donner des normes d'amplitude du complexe rapide que chez l'adulte.

Dans 3 cas (obs. 1, 4 et 5) le tracé montrait des signes de surcharge ventriculaire gauche (grandes ondes S en V₁ V₂, grandes ondes R en V₅ V₆) (S. V. G.).

Les signes gauches ont une valeur particulière chez le nourrisson ; un certain degré de « prépondérance » droite étant physiologique dans les premiers mois de la vie (à la naissance le poids du ventricule droit égale celui du ventricule gauche) et dans les précordiales l'onde R est plus grande en grand V₁ qu'en V₄.

Dans un cas (obs. 9) existait une surcharge ventriculaire combinée (complexes R S très amples dans toutes les précordiales).

Dans deux cas (obs. 1 et 10) le tracé montrait un complexe croché en M, en V₁ V₂, sans aucun signe probant de surcharge ventriculaire droite.

Ces constatations sont en accord avec celles de Ziegler, Adams, Powell, Gardner et Rossi.

Un fait est à remarquer, c'est l'absence de toute surcharge droite isolée, ou même de déviation axiale droite. Une hypertrophie ventriculaire droite isolée, doit faire douter du diagnostic de canal artériel, ou faire soupçonner l'existence d'une autre malformation associée ou d'une complication.

Diagnostic

La constatation d'un souffle continu sous claviculaire gauche permet de faire le diagnostic de persistance du canal artériel avec certitude. Il n'en est pas de même lorsqu'on entend seulement un souffle systolique. Le diagnostic se discute alors avec les autres shunts gauches-droits devant un nourrisson non cyanosé. On pensera essentiellement à une forme bien tolérée de communication inter-ventriculaire isolée ou de communication inter-auriculaire.

1. - COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE.

Il n'y a pas de Signes Fonctionnels.

A l'auscultation : On entend un souffle systolique plus intense que celui du canal, habituellement accompagné d'un frémissement et plus bas situé vers les 4^e et 5^e espaces intercostaux gauches, irradiant dans toutes les directions. Cependant, on sait que l'auscultation d'un nourrisson est souvent difficile, et qu'il n'est pas aisé de localiser un souffle dans un thorax si petit.

Ici aussi, l'Electrocardiogramme est normal.

L'examen radiocopique montre que le cœur est de volume normal ; l'arc moyen peut être saillant, la vascularisation pulmonaire est normale.

2. - COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE.

Il n'y a pas de Signes Fonctionnels.

— A l'auscultation on entend un souffle systolique moins intense ; dans le 3^e espace intercostal gauche, théoriquement plus bas que dans le canal et plus haut que dans la communication inter-auriculaire ; le second bruit est fréquemment dédoublé, ce qui a une bonne valeur d'orientation diagnostique.

— Le tracé électrocardiographique montre souvent un bloc focal droit en V_1 , V_2 .

— A l'examen radiologique, la silhouette ressemble à celle du canal artériel avec un arc moyen saillant, mais il est très battant et souvent expansif.

En fait, le diagnostic différentiel de ces cardiopathies est assez difficile, car si certains signes ont une bonne valeur d'orientation chez l'enfant plus grand : siège et caractère du souffle, aspect de la silhouette cardiaque, présence d'un bloc focal droit ; ils peuvent être très difficiles à préciser chez le nourrisson. L'auscultation d'un nourrisson est souvent gênée par l'agitation ou les cris de l'enfant : d'autre part, la localisation d'un souffle n'est pas toujours aisée à préciser. La silhouette cardiaque est difficile à examiner dans ses détails, en fait, ne sont facilement appréciables que le volume du cœur et la transparence pulmonaire.

Le cathétérisme qui permettrait de poser le diagnostic avec certitude, ne trouve dans cette forme que peu d'indications. La malformation est très bien tolérée, et on peut attendre que l'enfant grandisse pour préciser le diagnostic et poser une indication opératoire éventuelle : il suffit de suivre l'enfant régulièrement.

Dans trois cas seulement sur seize, l'enfant a été opéré avant 2 ans. Dans le premier (obs. 2), des épisodes pulmonaires répétés ont poussé à cathétériser l'enfant précocement pour confirmer le diagnostic, et à l'opérer à 15 mois. Les incidents pulmonaires n'ont pas regressé après l'intervention : ils étaient dus à une adénoïdite. Dans le second cas (obs. 9), c'est l'hypotrophie importante qui a poussé à l'intervenir. Liée à état malformatif digestif, elle n'a pas été modifiée par la ligature du canal. Dans le troisième, c'est l'anxiété des parents devant la perspective d'une intervention à venir.

Tous les autres enfants ont été opérés beaucoup plus tard, entre 3 ans et demi et 4 ans et demi. Le diagnostic clinique était alors évident (tous avaient un souffle continu) et le cathétérisme pré-opératoire n'était pas indispensable.

Enfin, quatre enfants, âgés actuellement de 12 mois, 18 mois, 19 mois et 19 mois, n'ont pas encore été opérés ; trois d'entre eux ont un souffle continu, la dernière avait, à 14 mois, un souffle systolique à prolongement diastolique.

II. — FORME AVEC HYPERTENSION PULMONAIRE

(21 observations : 20 à 40)

Il s'agit d'une affection mal tolérée, dominée par 2 symptômes retrouvés chez presque tous les enfants : dyspnée et hypotrophie. Le tableau clinique pouvant être très sévère, les enfants de cette série ont été vus plus précocement que les autres ; c'est ainsi que sept enfants ont été vus pour la première fois avant l'âge de 4 mois.

Signes fonctionnels

— La dyspnée a été constatée dans les 21 cas observés, à des degrés variables. Elle est d'apparition très précoce : souvent dès la naissance : c'est une polypnée qui existe au repos, s'accroissant après les biberons et les cris, et s'accompagnant alors de tirage ; parfois elle n'apparaît qu'à l'effort.

— La cyanose par contre est rare, elle apparaît (5 cas) au cours des accidents pulmonaires qui sont particulièrement fréquents chez ces enfants. Aucun cas de cyanose permanente n'a été noté. Enfin, l'interrogatoire des parents révèle assez souvent que l'enfant a présenté une cyanose transitoire à la naissance ou dans les premiers jours de la vie.

— Les accidents pulmonaires peuvent être assez sévères avec fièvre, toux, accentuation de la dyspnée, cyanose transitoire et gros râles dans les champs pulmonaires. Les épisodes récidivent volontiers : parfois ce sont eux qui amènent à découvrir la cardiopathie. Ils peuvent être l'occasion d'une poussée de défaillance cardiaque (obs. 24, 26, 34 et 35).

— L'hypotrophie est un signe quasi constant. Elle est souvent très marquée : 4 kg 500 à 1 an, 5 kg à 9 mois, 5 kg 300 à 1 an ; 5 kg 800 à 14 mois, 7 kg à 17 mois, 8 kg à 18 mois. Dès la naissance les nourrissons sont anorexiques et se refusent à absorber des repas normaux. De plus, les vomissements sont très fréquents.

Symptomatologie

Elle est assez uniforme.

— **Inspection.** On note souvent une déformation thoracique, le thorax est globuleux évasé à la base.

— **Palpation.** On perçoit fréquemment un choc en masse. Parfois un éclat palpable du second bruit au foyer pulmonaire ou un frémissement systolique sous la clavicule gauche.

— **Auscultation.** Elle permet d'entendre un souffle continu de façon exceptionnelle (3 cas : obs. 20, 21, 26).

— Dans les autres cas, le souffle était systolique, d'intensité variable, haut situé sous la clavicule gauche, dans les 2^e, 3^e espaces intercostaux gauches, irradiant peu. Parfois, le maximum du souffle semblait plus bas situé (3^e, 4^e EIG). Enfin, un petit garçon de 5 mois (obs. 34) avait un souffle de caractères tout à fait atypiques : énorme souffle systolique, à irradiations larges à maximum xyphoïdien, avec un renforcement proposystolique. On avait porté le diagnostic de communication inter-ventriculaire.

Une petite fille de 12 mois (obs. 35) avait un souffle systolique très léger aux 3^e, 4^e espaces, avec éclat des deux bruits, en particulier du second.

— Le souffle dans la plupart des cas (12) était accompagné d'un éclat sec du second bruit au foyer pulmonaire, témoignant de l'hypertension pulmonaire.

Dans deux cas (obs. 29 et 30) au souffle systolique, haut situé, s'ajoutait un souffle diastolique, moins intense, également haut situé.

Enfin, dans deux cas à la pointe, existait un roulement diastolique évoquant le rétrécissement mitral (obs. 24 et 30).

Une fois, nous avons assisté à la transformation de l'auscultation en cours d'évolution (obs. 36) : à 18 mois l'enfant avait un souffle continu et un second bruit normal et supportait bien sa cardiopathie, malgré un certain degré d'hypotrophie et des épisodes pulmonaires fréquents. A 22 mois, l'enfant a été revu lors d'une otite : le souffle continu avait fait place à un souffle systolique haut situé avec éclat très sec du second bruit ; parallèlement une surcharge ventriculaire gauche était apparue sur l'E.C.G.

Ziegler, Adams, Powell, Silver, Kirklin signalent la fréquence des signes atypiques d'auscultation dans les canaux artériels avec hypertension chez le tout jeune enfant : le souffle continu est exceptionnel. En règle, on entend un souffle systolique haut situé, avec éclat du second bruit.

L'association d'un souffle diastolique n'est pas exceptionnelle. Silver et Kirklin pensent qu'il peut être dû à une insuffisance pulmonaire.

Tous ces auteurs soulignent la fréquence d'un roulement diastolique apexien. Ce roulement pose le problème de l'association d'une anomalie mitrale associée au canal. Chez l'enfant plus grand, d'autres auteurs ont signalé la présence d'un syndrome « pseudo-mitral » dans le canal artériel avec hypertension pulmonaire (Jones, Dolley et Bullock, Lévine, Ravin, Soulié et Vernant). Ces derniers, dans une publication réunissant onze cas, dont notre observation n° 30, constatent trois fois l'existence d'un roulement apexien : chez un des enfants, il y avait une saillie auriculaire gauche non expansive, et une surcharge ventriculaire combinée sur l'électrocardiogramme, chez les deux autres, pas de saillie de l'oreillette et une surcharge ventriculaire gauche. Dans les deux cas, le roulement disparut après l'intervention. Dans le dernier (obs. 30) l'enfant mourut et l'autopsie montra un orifice mitral intact.

On ne serait en droit de parler d'anomalie mitrale associée que lorsque l'auscultation apexienne reste inchangée après la fermeture du canal. Cependant, une observation anatomique de de Carvalho montre qu'une malformation mitrale et un canal artériel peuvent coexister.

Examen radiologique

Il montre deux éléments importants :

— Le cœur est très augmenté de volume dans son ensemble et l'arc moyen est très saillant. En oblique antérieure droite on peut parfois mettre en évidence une saillie auriculaire gauche après opacification oesophagienne (obs. 33 : Souffle systolique et éclat du second bruit ; surcharge ventriculaire combinée sur l'électrocardiogramme).

— L'hypervascularisation est nette, témoignant d'un apport excessif de sang vers les poumons par un shunt gauche-droit important. Cette diminution

de la transparence pulmonaire peut être très marquée. Les branches de l'artère pulmonaire sont élargies mais peu battantes. Trois enfants seulement avaient une transparence pulmonaire normale (obs. 20, 37 et 39).

Les observations de canaux avec hypertension chez le nourrisson rapportées par d'autres auteurs aboutissent aux mêmes conclusions. Ziegler insiste sur la discordance qu'il peut y avoir entre le volume du cœur et les signes électriques de surcharge ventriculaire. Pour lui, l'augmentation de volume du cœur a surtout une valeur pronostique.

Electrocardiogramme

Il est beaucoup moins modifié que l'importance des signes fonctionnels et des signes radiologiques ne le faisaient prévoir.

L'axe électrique reste dans les limites normales entre + 60 et + 90. Dans un seul cas (obs. 37) il était franchement à droite à + 130 ; encore s'agissait-il d'un enfant de 6 semaines (on ne peut parler de déviation axiale droite nette qu'au delà de 135 dans les deux premiers mois de la vie). Il n'y avait pas de discordance de l'axe de QRS et de T ; pas de signe de surcharge droite.

Le plus souvent, le tracé montre l'existence d'une surcharge ventriculaire combinée (10 cas), parfois une surcharge ventriculaire gauche (2 cas), rarement droite (4 cas) et en ce cas toujours très peu marquée.

L'absence de signes de surcharge ventriculaire droite nette est un bon signe en faveur du canal, chez un nourrisson porteur d'une cardiopathie mal tolérée, avec gros cœur et poumons congestifs (Ziegler).

Diagnostic

Il est très important de faire le diagnostic de cette malformation qui est susceptible de correction chirurgicale et qui spontanément évolue de façon sévère : quatre de nos enfants sont morts avant 6 mois et un à 14 mois.

Certaines malformations avec gros cœur et hypervascularisation pulmonaire sont relativement faciles à éliminer ; elles comportent une désaturation du sang périphérique bien que la cyanose ne soit souvent pas apparente cliniquement.

I. — LE RETOUR ANORMAL DES VEINES PULMONAIRES DANS L'OREILLETTE DROITE (obligatoirement associé à une communication inter-auriculaire pour que la vie soit possible).

— Les signes fonctionnels peuvent être les mêmes, avec dyspnée et accidents pulmonaires fréquents. La cyanose est le plus souvent inapparente cliniquement ; ce n'est que la mesure de la saturation périphérique qui met en évidence une désaturation.

— L'auscultation permet d'entendre un souffle systolique d'intensité variable, maximum au 3^e espace intercostal gauche.

— L'examen radiologique montre l'existence d'un gros cœur avec hypervascularisation pulmonaire. Le pédicule peut être élargi dans sa partie supérieure, lorsque les veines pulmonaires se jettent dans la veine cave supérieure dilatée par un tronc commun. Il forme alors avec le cœur une ombre « en 8 » assez particulière.

— Le tracé électrocardiographique montre une surcharge auriculaire droite très importante avec surcharge ventriculaire droite.

II. — TRONC ARTERIEL COMMUN. — Les Signes Fonctionnels peuvent ressembler à ceux du canal ; la cyanose peut être d'apparition tardive au cours d'épisodes pulmonaires qui entraînent souvent la mort. L'auscultation permet d'entendre un souffle systolique de communication inter-ventriculaire maximum au 4^e 5^e espace I.G. Mme Taussig note une « pureté » particulière du second bruit.

L'examen radiologique montre que le cœur est augmenté de volume avec de larges artères pulmonaires, les poumons sont surchargés de sang. C'est le tracé qui peut donner les meilleurs signes distinctifs : en montrant une surcharge ventriculaire droite nette.

En fait, ce sont surtout les autres cardiopathies donnant un shunt gauche-droit que l'on discutera. Elles sont de diagnostic différentiel très très difficile cliniquement.

I. — C.I.V. AVEC HYPERTENSION PULMONAIRE

Au moins aussi fréquente chez le nourrisson que le canal avec hypertension pulmonaire, la communication inter-ventriculaire pose couramment des problèmes diagnostiques ardues. La clinique n'apporte guère que des arguments présumptifs, seul l'examen hémodynamique permet un diagnostic de certitude.

La communication inter-ventriculaire donne une symptomatologie fonctionnelle identique à celle du canal et s'accompagne aussi d'hypotrophie.

— L'auscultation oriente le diagnostic : le souffle systolique est plus intense ; frémissant le plus souvent, bas situé, à l'appendice xyphoïde mais on sait les difficultés d'auscultation chez le nourrisson et combien il est malaisé d'affirmer la localisation d'un souffle. Le souffle est habituellement accompagné d'un éclat dur du second bruit.

— La radioscopie, qui montre que le cœur est globalement augmenté de volume, avec un arc moyen, peut-être moins saillant que dans le canal, des artères pulmonaires très larges et opaques, et une vascularisation pulmonaire très augmentée, n'apporte guère d'éléments de différenciation.

— Le tracé électrique, lorsqu'il est anormal, montre aussi une surcharge ventriculaire combinée ou gauche.

C'est dire la nécessité du cathétérisme en présence d'un shunt gauche - droit mal toléré.

II. — COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE

Dans l'ensemble, la cardiopathie semble mieux tolérée chez le nourrisson que le canal ou la communication inter-ventriculaire avec hypertension pulmonaire ; les accidents sont plus rares et le développement de l'enfant moins influencé.

L'auscultation montre un souffle systolique plus haut situé que dans la C.I.V. au 3^e espace gauche, moins que dans le canal et souvent un dédoublement du second bruit.

A l'examen radioscopique, l'absence de saillie auriculaire gauche en oblique antérieure droite avec un arc moyen très saillant et expansif est un bon signe d'orientation ; ainsi que sur le tracé l'existence d'un bloc focal droit avec axe droit. Encore faut-il noter la possibilité de bloc focal droit dans le canal artériel (4 cas).

III. — FISTULE AORTO-PULMONAIRE

Exceptionnelle, elle pose les problèmes diagnostiques les plus difficiles. En effet, la symptomatologie clinique et fonctionnelle est la même dans les deux affections. Le diagnostic ne pourra être fait qu'au cathétérisme et même dans certains cas lors de l'intervention :

— Une enfant de 7 mois a été opérée sous hypothermie, car malgré le cathétérisme, il subsistait un doute entre les deux diagnostics (Shunt au niveau de l'AP : 4 volumes), (obs. 31), l'intervention a montré l'existence d'un canal.

— Dans un cas (obs. 29) après un diagnostic de fistule, le chirurgien a eu la surprise de trouver un canal.

— A l'inverse, après un diagnostic de canal, le chirurgien a trouvé lors de l'intervention une fistule large de 17 mm. (obs. 19).

En fait, le diagnostic du canal artériel avec hypertension pulmonaire ne peut être posé avec le maximum de certitude (fistule exclue) qu'au cathétérisme).

D'autre part, le seul diagnostic qui se pose couramment est celui de C.I.V. Le canal étant la seule de ces malformations, d'évolution sévère qui soit jusqu'à présent opérable, nous avons pris l'habitude de cathétériser tous les nourrissons suspects soit de canal, soit de C.I.V. pour ne pas passer à côté d'un canal (obs. 34).

Evolution

En l'absence d'intervention, l'évolution est sévère. Elle est émaillée d'accidents pulmonaires, souvent fébriles avec gros râles diffus dans les deux champs pulmonaires. Ces épisodes sont fréquemment, d'ailleurs, l'occasion ou la conséquence d'une poussée de défaillance cardiaque qui se traduit par une

tachycardie, une accentuation de la dyspnée, des râles pulmonaires et une hépatomégalie. Ce dernier symptôme est parfois le seul qui permette de déceler l'insuffisance cardiaque. Sa constatation chez un nourrisson porteur d'une cardiopathie doit faire entreprendre le traitement toni-cardiaque. Dans aucun cas nous n'avons observé d'œdèmes périphériques.

Dans 5 cas nous avons observé une évolution mortelle :

— Un des enfants (obs. 38), suivi depuis l'âge de 6 semaines, et chez lequel le diagnostic n'avait pas été porté, est mort à l'hôpital à l'âge de 4 mois, en insuffisance cardiaque. Cet enfant présentait un emphysème pulmonaire qui a sans doute aggravé sa cardiopathie. L'autopsie a montré comme seule anomalie l'existence d'un canal artériel perméable de 6 mm. de diamètre. L'hypertension pulmonaire n'a pas été prouvée puisqu'il n'y a pas eu de cathétérisme ; l'examen histologique des vaisseaux pulmonaires n'a pas montré d'altération des artéioles.

— Un second enfant (obs. 27) est mort à l'âge de 2 mois au cours d'un accident pulmonaire aigu, apyrétique (polypnée extrême avec tirage, sans cyanose) qui a duré cinq jours, sans qu'aucun traitement soit efficace. L'autopsie a montré uniquement l'existence d'un canal artériel, large de 6 mm. avec dilatation du ventricule gauche.

— Une troisième petite fille (obs. 40) est morte à l'âge de 2 mois, au cours d'un épisode pulmonaire paroxystique. A sept semaines, un examen clinique n'avait rien montré ; la mort n'était pas expliquée. La vérification a montré la persistance d'un canal largement perméable.

— De même, un 4^e enfant (obs. 39) est mort à 6 mois au cours d'un accident pulmonaire avec insuffisance cardiaque. A l'autopsie, on a constaté l'existence d'un gros cœur avec un canal de 6 mm. largement perméable, une hypertrophie importante du ventricule gauche, ainsi qu'une très petite communication inter-auriculaire.

— Enfin, une 5^e enfant (obs. 22) est morte d'un épisode pulmonaire à l'âge de 14 mois, sans signe de défaillance cardiaque. Le diagnostic clinique n'avait pas été porté malgré un gros souffle systolique au 2^e 3^e ElG, avec éclat très intense du 2nd Bruit, en raison d'anomalies radiologiques qui faisaient penser à une anomalie des arcs aortiques. L'autopsie a montré l'existence d'un énorme canal artériel aussi gros que l'aorte descendante, associé à une anomalie des arcs aortiques. Le cœur était très hypertrophié.

Dans aucun de ces cas, nous n'avons la preuve hémodynamique de l'hypertension pulmonaire, mais ces enfants morts en 1953 et 1954 avant que nous ne cathétérisions systématiquement les nourrissons suspects de canal, se sont présentés cliniquement comme nos autres canaux avec hypertension pulmonaire.

Dans trois autres cas (obs. 42, 43, 44, sans examen clinique) où la mort est survenue à 4, 10 et 45 jours, elle ne paraît expliquée que par la persistance d'un gros canal artériel. Le premier enfant est mort subitement à 4 jours, l'examen clinique était entièrement négatif ; l'autopsie a montré uniquement un large canal, aisément perméable. Le second est mort à 10 jours au cours d'un accès de cyanose paroxystique, aucune anomalie n'avait été notée avant. A l'autopsie, on a trouvé un canal large de 5 mm. largement ouvert à ses extrémités aortique et pulmonaire, à parois fines et minces. Il n'y avait aucune autre anomalie. Le 3^e, âgé de 45 jours, est mort pendant qu'on le transportait à l'hôpital. L'examen anatomique a montré un canal large de 8 mm., largement ouvert du côté aortique, plus étroit du côté pulmonaire, mais parfaitement perméable à l'eau.

Bien qu'il n'y ait pas d'arguments cliniques pour ces trois enfants, il nous semble possible et même probable que le canal artériel ait été responsable de la mort.

Toutefois, l'évolution spontanée n'est pas toujours aussi sévère.

— Une petite fille (obs. 25), hospitalisée à l'âge de 11 mois, très hypotrophique (4 kg. 600) avec un énorme cœur et une polypnée intense, a survécu. Elle a été cathétérisée à l'âge de 3 ans et opérée à l'âge de 4 ans et demi aux Etats-Unis avec un très bon résultat : sa croissance est devenue normale et il n'y avait, lorsque nous l'avons revue un an après l'intervention, aucun signe anormal.

— Une autre enfant (obs. 30) suivie depuis l'âge de 17 mois (1946), était très hypotrophique (17 mois, 7 kg) et polypnéique. Elle avait des épisodes pulmonaires fréquents avec apparition de cyanose. A 9 ans, elle était toujours

très hypotrophique (16 kg) et dyspnéique ; l'examen montrait alors un souffle systolique haut situé avec éclat du second bruit, et un roulement diastolique apexien ; le cathétérisme a montré l'existence d'un canal artériel avec hypertension pulmonaire (pression AP : 75 mm. ; pression AO : 78 mm.) et shunt croisé. L'enfant est mort au cours de l'intervention chirurgicale, la paroi aortique très friable s'est déchirée pendant la dissection d'un canal de 10 mm. de diamètre, entraînant une hémorragie abondante et un arrêt cardiaque. L'autopsie a montré qu'il n'existait aucune autre anomalie, et qu'en particulier l'orifice mitral était normal, contrairement à ce qu'avait fait supposer l'auscultation.

Par ailleurs, les observations publiées de canaux avec hypertension artérielle pulmonaire, chez l'enfant plus grand (Vernant et Nouaille, Ziegler, Damman, Johnson), montrent que si les épisodes pulmonaires sont particulièrement fréquents et graves chez les nourrissons atteints de canal artériel avec hypertension pulmonaire, que leur hypotrophie importante met sûrement en état de moindre résistance, ces enfants peuvent cependant passer le cap très difficile de la première année dans d'assez nombreux cas. (Il est à noter que le même fait se retrouve dans les communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire.)

Cependant, il est possible que dans ces formes, les pressions pulmonaires continuent à s'élever pour aboutir finalement à une inversion du shunt lorsque les pressions pulmonaires ont dépassé les pressions aortiques ; à ce stade correspond cliniquement l'apparition de la cyanose permanente. L'intervention sur le canal est alors inutile car sans effet et même dangereuse : la fermeture du canal surcharge encore la circulation pulmonaire.

Aussi a-t-il paru nécessaire d'opérer aussi précocement que possible tous les enfants porteurs d'un canal avec hypertension, après s'être assuré du diagnostic avec le cathétérisme, quel que soit leur âge (9 enfants ont été opérés avant 1 an).

TABEAU 1
SEMEIOLOGIE PRE - OPERATOIRE

	CANAUX SIMPLES	CANAUX avec H.T.P.
I. Signes Fonctionnels et Généraux	18	21
— Dyspnée	2	20
— Accidents pulmonaires	4	12
— Hypotrophie	7	16
II. Auscultation		(20 cas)
— Scuffle continu	11	4
— Souffle systolique	7	15
	(5 avec prolongement diastolique)	1 microsouffle avec éclat violent des deux bruits
— Eclat du 2nd bruit	0	13
III. Radioscopie		(20 axamens)
— Image normale	9	0
— Cœur augmenté de volume	9	20
	(6 modérément)	
— Poumons hypervascularisés	9	17
	(4 modérément)	
IV. Electrocardiogramme		(19 tracés)
— Normal	12	3
— S.V.G.	3	2
— S.V.D.	0	4
		(3 modérés)
— Bloc focal	3	2
	(associés 1)	(associés à SVD)
— S.V.D.	1	10
V. Insuffisance cardiaque	0	7

ETUDE HEMODYNAMIQUE

CATHETERISME PRE - OPERATOIRE

La Technique du cathétérisme du Canal Artériel a été mise au point à l'Institut de Cardiologie de Mexico par R. Limon, V. Rubio et Fr. Bouchard en 1948. Elle permet d'affirmer l'existence d'une persistance du canal artériel par le trajet suivi par la sonde dans le thorax, lorsqu'elle passe dans le canal ; et par les pressions enregistrées.

— De face, le cathéter décrit une courbe en forme de « φ » grec : introduit dans les veines du bras, il descend par la Veine Cave Supérieure dans l'oreillette droite, le ventricule droit, et remonte dans l'Artère Pulmonaire. De là, il se courbe de dehors en dedans, et passant dans le canal, il arrive verticalement dans la portion descendante de l'Aorte Thoracique. Le sommet de la courbe reste en dehors de l'ombre de la colonne vertébrale.

— De profil, la sonde forme une large boucle avec une branche très antérieure dans le ventricule droit et une très postérieure dans l'Aorte descendante. Le sommet de la boucle correspond à l'Artère Pulmonaire au niveau de l'espace entre les 4^e et 5^e vertèbres dorsales. (Cf. fig. 1.)

Ce trajet évoque le Diagnostic de Persistance du Canal Artériel ; celui-ci est confirmé par l'étude des courbes de pressions : en retirant doucement la sonde de la courbe de pression aortique, succède la courbe de pression artérielle pulmonaire, puis celle du ventricule droit. De même, les dosages d'oxygène montrent l'existence d'un shunt gauche-droit au niveau de l'A.P.

Si le cathétérisme n'offre guère de difficultés chez le grand enfant ou chez l'adulte, il n'en est pas de même chez le nourrisson, ce qui en limite les indications : on ne le fera que si la cardiopathie est mal tolérée et si on espère pouvoir l'opérer.

C'est dans ces conditions qu'ont été cathétérisés par les Docteurs Fr. Bouchard et C. Cornu les enfants de notre série âgés de moins de 2 ans ; le plus jeune ayant 6 semaines, selon une technique mise au point par Fr. Bouchard dans le service du Pr. Soulié.

Les difficultés rencontrées sont surtout d'ordre technique à cause du jeune âge du sujet ; elles sont accrues du fait qu'il s'agit habituellement de nourrissons très hypotrophiques, dyspnéiques, plus ou moins infectés. Il importe donc de s'entourer du maximum de précautions pour que l'examen se fasse dans les meilleures conditions.

C'est ainsi que l'on doit surseoir au cathétérisme en cas de poussée fébrile, de chute de poids importante ou d'infection cutanée.

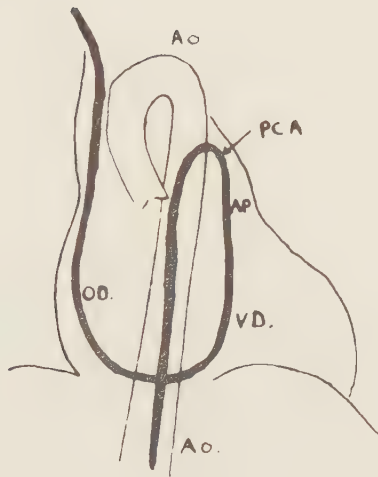
Avant le cathétérisme, on doit préciser le groupe sanguin au cas où une transfusion serait nécessaire. On sait que pour le diagnostic des cardiopathies congénitales, il est nécessaire d'effectuer un certain nombre de prélèvements sanguins, pour les dosages d'oxygène par la méthode de Van Slyke. La quantité de sang ainsi prélevée ne représente pas une grande spoliation chez le grand enfant. Par contre, chez le nourrisson, la masse sanguine étant proportionnelle au poids du corps, une soustraction de 50 cm³ de sang équivaut à une hémorragie importante. Si la quantité de sang prélevée est égale ou supérieure au dixième de la masse sanguine (quantité représentée par 3 ou 4 échantillons pour un enfant de 4 kg) elle doit être remplacée rapidement. On doit naturellement tenir compte d'une anémie ou d'un état de déshydratation possible. Depuis quelques temps, l'emploi d'un oxymètre permet de réduire de façon très importante la quantité de sang prélevée, il suffit de 1 ou 2 cc. de sang par échantillon.

La veille et le matin de l'examen, on donne des sédatifs : gardénal dans la plupart des cas, la dose est répartie en trois prises ; les deux premières par la bouche, la troisième en injection. Parfois il est nécessaire d'ajouter du sirop de choral, ou du Phenergan. On n'emploie pas le Sédol ; la Scopolamine pouvant avoir un effet excitant chez le jeune enfant et la morphine étant contre-indiquée avant un an (effet dépresseur). Dans aucun cas, les ganglioplégiques n'ont été utilisés. Enfin, on ne laisse pas les enfants à jeun, pour obtenir plus facilement le sommeil.

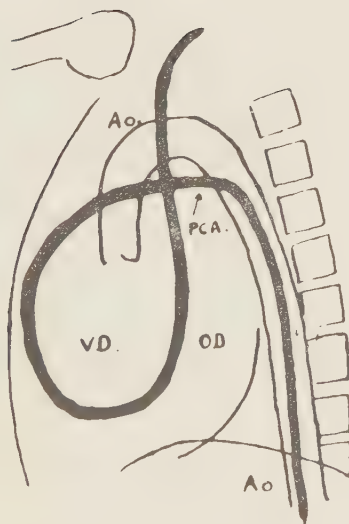
Durant le cathétérisme, on veille tout particulièrement à ce que l'enfant n'ait pas trop chaud et à ce qu'il ne se déshydrate pas. (En ce cas on introduit un peu de sérum par la sonde ou on donne un biberon d'eau.)

FIGURE 1

FACE.



PROFIL.



TRAJET DE LA SONDE.

Un enregistrement permanent du tracé électrocardiographique permettra de déceler immédiatement l'apparition éventuelle de troubles du rythme. D'après les observations de Bouchard, ils ne paraissent pas être plus fréquents chez le nourrisson que chez l'adulte. La durée de l'emploi de l'appareil de Radioscopie est aussi brève que possible, pour ne pas exposer l'enfant à une trop forte dose de rayons. Sa minceur permet d'ailleurs l'emploi de courant de faible intensité (1 à 1,5 miliampère ; 60 K.V.). Enfin les précautions d'asepsie doivent être rigoureuses.

Après le cathétérisme, l'enfant est gardé pendant un minimum de trois jours en milieu hospitalier sous antibiotiques avec surveillance attentive des courbes de température et de poids. Dans les observations réunies ici, une ascension thermique transitoire a été notée dans quelques cas le soir ou le lendemain de l'examen. Assez fréquemment, la courbe de poids a été stationnaire pendant 2 ou 3 jours, jamais descendante.

Chez le nourrisson de moins de 12 mois, la voie d'introduction la meilleure est la Veine Femorale Droite avant l'embouchure de la Saphène (ceci pour essayer d'éviter des phénomènes de cyanose et d'œdèmes du membre inférieur qui peuvent se produire lorsque toute la circulation veineuse s'est trouvée interrompue). A cet âge, les veines des membres supérieurs et la veine saphène sont encore de trop petit calibre. La Veine Jugulaire n'est pas utilisée à cause de sa situation qui gêne les manipulations. Au-dessus de 18 mois, on utilise volontiers la Veine Axillaire qui est alors de calibre suffisant.

La sonde est poussée doucement sous contrôle radioscopique jusque dans la Veine Cave Inférieure, dans les cavités droites et l'Artère Pulmonaire, et, à l'origine de la Branche Gauche, quelques tâtonnements lui permettent alors de s'engager assez rapidement dans le Canal et l'Aorte descendante ; ceci se marque sur l'écran radioscopique par un coude brusque dirigé vers le bas.

L'enregistrement des courbes de pressions intra-cavitaires est suivi de façon continue sur l'oscilloscope. Les enregistrements graphiques des pressions sont faits dans les périodes de calme pour qu'ils aient plus de valeur. L'agitation ou les cris modifient en effet les pressions dans d'importantes proportions. C'est ainsi que l'on a enregistré chez un même enfant des variations de la pression auriculaire droite de 50 mm. Hg. (Pression au repos : 10 mm. Hg ; pression pendant les cris : 60 mm. Hg.)

Les prélèvements de sang sont dirigés par l'aspect des courbes, le taux des pressions et le trajet suivi par la sonde.

Le diagnostic de persistance du canal artériel et sa variété sont précisés par trois ordres de signes :

- a - trajet suivi par la sonde.
- b - dosages d'oxygène.
- c - études des courbes de pression.

I. — CANAL SIMPLE

a) Trajet de la sonde :

Le passage de la sonde par les cavités droites ; l'Artère Pulmonaire puis l'Aorte descendante par l'intermédiaire du canal donne naturellement l'image en « ϕ » classique.

Il faut souligner la difficulté particulière du maniement de la sonde lorsqu'elle est introduite au niveau du triangle de Scarpa. En effet, il faut alors souvent lui faire effectuer une première boucle dans l'oreillette droite, pour qu'elle se présente en bonne position pour le passage du canal. (Cf. fig. 2.)

b) Dosages d'oxygène :

Ils donnent des signes indirects. Ils permettent de situer le shunt au niveau de l'Artère Pulmonaire et d'apprécier son volume.

Les échantillons montrent une uniformité du taux d'oxygène dans l'OD et le VD, avec une brusque augmentation dans l'Artère Pulmonaire. Elle varie habituellement entre 1 et 2,5 volumes. Une augmentation de 0,5 à 1 volume ne constitue qu'un argument présomptif en faveur du canal. Ordinairement la saturation artérielle périphérique est normale ou à la limite inférieure de la normale.

FIGURE 2



CATHETERISME : (obs. 37). La sonde décrit une 1^{re} boucle dans l'OD, pour être en bonne position pour le passage dans le Canal.

c) Courbes de pression :

Les pressions sont normales dans les cavités droites. Elles ont le même taux que chez l'adulte. Les pressions pulmonaires sont normales elles aussi (pression systolique entre 20 et 30 mm. Hg). L'aspect des courbes prouve indirectement l'existence du canal; les courbes artérielles pulmonaires sont suivies par les courbes aortiques.

En fait, le cathétérisme n'est qu'exceptionnellement nécessaire dans ces formes bien tolérées. Quatre enfants seulement ont été cathétérisés (obs. 2, 4, 8, 10). Un seul avait moins d'un an (obs. 2). Le cathétérisme a été décidé en raison d'épisodes pulmonaires très fréquents.

— Dans deux cas, le diagnostic a été fait par le passage dans le canal (obs. 2 et 4).

— Le volume du shunt a été précisé dans deux cas (obs. 4 et 8) il était supérieur à 2 volumes.

— Dans les quatre cas, les courbes de pressions ont vérifié l'absence d'hypertension pulmonaire.

II. — CANAL ARTERIEL AVEC HYPERTENSION PULMONAIRE (14 cathétérismes).

C'est surtout cette forme qui est cathétérisée, c'est elle qui, mal tolérée, doit être opérée précocement.

Ici, le cathétérisme est difficile car on est devant un nourrisson mal portant, hypotrophique, avec des difficultés respiratoires.

L'examen hémodynamique apporte la preuve de l'existence du canal et la confirmation de l'hypertension pulmonaire déjà diagnostiquée cliniquement et permet d'en mesurer la valeur.

La mesure des pressions pulmonaires est très importante puisque c'est elle qui fait poser l'indication opératoire, et très délicate à interpréter. Les variations respiratoires sont très marquées chez le nourrisson et modifient de façon importante les pressions artérielles pulmonaires : on peut avoir entre l'inspiration et l'expiration une variation de 20 mm. Hg. De même l'agitation et les cris entraînent de grandes variations. Ces circonstances expliquent en partie, certaines différences trouvées entre le cathétérisme pré-opératoire et les mesures de pressions per-opératoires.

C'est surtout la pression artérielle pulmonaire qui est mesurée (très rarement la pression capillaire chez le nourrisson). Elle est modifiée de façon très variable. (Cf. tableau 2.)

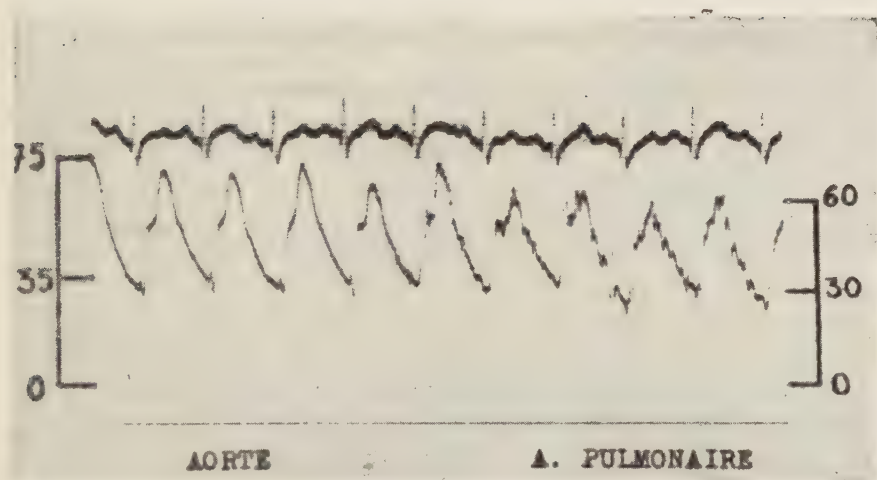
- a) Dans certains cas, il s'agit d'une hypertension pulmonaire très importante pouvant égaler la pression aortique. On parle alors de shunt croisé, la différence d'oxygène entre l'Artère Pulmonaire et le Ventricule Droit est assez souvent peu marquée (1 à 1,5 volume; et la mesure de la saturation artérielle périphérique objective assez souvent une légère désaturation.

Nous en avons observé 4 cas (obs. 28, 30, 35 et 36).

- b) Dans aucun cas nous n'avons noté d'inversion du shunt (pression artérielle pulmonaire supérieure à la pression aortique).
- c) A l'opposé la pression pulmonaire n'est que légèrement augmentée à la limite de l'hypertension. Il s'agit le plus souvent de canaux à gros débit (shunt fréquemment supérieur à 2,5 ou 3 volumes). C'est le cas de trois observations (obs. 21, 26, 32).
- d) Dans l'ensemble, les chiffres de pressions pulmonaires étaient élevés (sans atteindre les pressions aortiques) et nos autres enfants avaient des pressions supérieures à 50 mm. Hg dans l'AP (obs. 20, 23, 24, 31, 33, 34, 37). Mais avec une différence de pression entre l'aorte et l'artère pulmonaire supérieure à 25 mm. Hg sauf 2 fois (obs. 24 et 37). Le volume du shunt a été précisé dans 5 de ces cas, et il dépassait 2,7 volumes dans 4 cas.

Il est très important de connaître la pression artérielle pulmonaire par rapport à la pression aortique. Pour avoir des données valables de comparaison, il faut enregistrer des courbes de retrait Aorte - Canal - Artère Pulmonaire pour avoir les deux courbes dans des conditions aussi semblables que possible.

FIGURE 3



CANAL AVEC FORTE HYPERTENSION PULMONAIRE.

Enregistrement de la courbe de retrait
de l'Aorte à l'Artère Pulmonaire (obs. 24).

Dans les formes avec hypertension pulmonaire, il semble que le canal soit de plus large calibre que dans les formes sans hypertension ; car le passage dans le canal est plus fréquent et plus facile (Bouchard). Ceci semble confirmé par les données chirurgicales.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

On sait la valeur diagnostique qu'a l'aspect en ϕ décrit par la sonde passant dans le canal. Cependant, il existe une cause d'erreur : En cas de **transposition des gros vaisseaux** le trajet de la sonde dessine aussi une image en ϕ ; mais on passe directement du ventricule droit à l'aorte ascendante puis descendante ; et non du Ventricule droit à l'artère pulmonaire par l'intermédiaire du canal. En cas de doute, la morphologie des courbes redresse le diagnostic : aux pressions VD et AP succèdent les pressions AO s'il s'agit du canal. Toutefois, si l'hypertension pulmonaire est très importante et égale la pression aortique, l'aspect des courbes peut être trompeur ; ce sont alors les dosages d'oxygène qui permettent de faire le diagnostic. Dans la transposition des gros vaisseaux, le taux d'oxygène est le même dans le VD, l'aorte ascendante et l'aorte descendante ; dans le canal artériel, le VD a un taux d'oxygène inférieur à celui de l'AP ; qui est lui-même très inférieur à celui de l'AO descendante.

Exceptionnellement, se pose un diagnostic hémodynamique très difficile : la persistance du canal artériel systémique sous-strictural d'une coarctation aortique.

La sonde passe dans le canal dessinant l'image en ϕ habituelle.

Les pressions sont les mêmes dans l'aorte et l'artère pulmonaire.

Les dosages ne montrent pas de différence d'oxygène entre le VD et l'AP mais il y a une légère différence d'oxygène entre l'Aorte et l'Artère Pulmonaire.

On s'aidera surtout d'arguments cliniques, en particulier de l'existence de cyanose dans la moitié inférieure du corps.

En fait, les diagnostics différentiels sont les autres cardiopathies avec surcharge pulmonaire due à un shunt gauche-droit, discutées cliniquement.

1. Fistule aorto-pulmonaire

Elle pose des problèmes diagnostiques très difficiles.

Les signes cliniques sont identiques bien que le souffle continu semble plus fréquent que dans le canal. L'existence d'un gros shunt et d'une hypertension pulmonaire élevée doit toujours faire suspecter une fistule. Les dosages d'oxygène montrent que le shunt se fait au niveau de l'Artère Pulmonaire. Les courbes de pression montrent l'existence d'une hypertension pulmonaire et à la courbe de pression pulmonaire fait suite la courbe de pression aortique comme dans le canal (à condition de passer dans la fistule, ce qui est exceptionnel).

Le meilleur signe distinctif est l'absence de passage dans le canal : des cavités droites, la sonde s'engage dans l'Artère Pulmonaire et de là, directement dans l'aorte, elle peut être dirigée vers le sigmoïdes aortiques ou vers la crosse. Il n'y a pas d'image en « ϕ » de face ; et de profil, la sonde est très antérieure par rapport au plan trachéal, ce qui est un excellent signe différentiel.

Mais on sait que l'absence de passage dans le canal n'infirmes pas obligatoirement le diagnostic. D'autre part, on doit toujours se méfier d'une fistule si le passage de l'Artère Pulmonaire à l'AO se fait plus bas que normalement. Dans ces conditions, le diagnostic différentiel peut être des plus difficile. C'est ainsi que l'un des enfants a été opéré sous hypothermie à l'âge de cinq mois (obs. 31), le cathétérisme n'ayant pu éliminer de façon certaine l'existence d'une fistule Aorto-Pulmonaire.

2. Communication inter-ventriculaire

C'est le diagnostic qui se pose le plus fréquemment.

Le plus souvent, la symptomatologie clinique est identique dans les deux affections. L'examen hémodynamique montre ici aussi l'existence d'une hyper-

tion pulmonaire. L'absence de passage par le canal est un bon argument. Il ne faut pas compter sur le passage du cathéter par la communication pour faire le diagnostic ; il n'est qu'exceptionnel.

Ce sont les dosages d'oxygène qui ont le plus de valeur : Ils montrent que le shunt se fait à l'étage ventriculaire et qu'il est le plus souvent important : on a couramment une augmentation de 2 à 3,5 volumes de l'oreillette droite au ventricule droit (dans le canal le shunt dépasse rarement 3 volumes). Il est nécessaire d'avoir des échantillons suffisants (2 au moins pour le VD).

Il est des causes d'erreur dans l'interprétation des dosages :

— Un reflux de l'Artère Pulmonaire dans le ventricule droit peut donner une première augmentation du taux d'oxygène dans le ventricule droit, puis une seconde au niveau de l'artère pulmonaire, en cas de persistance du canal artériel ; la différence de pression AP - VD est ainsi diminuée.

Voci, Touche et Joly, en rapportent plusieurs cas chez l'enfant plus grand : il s'agirait d'une insuffisance pulmonaire fonctionnelle puisque l'anomalie disparaît la plupart du temps après la fermeture du canal. Le reflux pulmonaire n'a été rencontré dans aucune autre des cardiopathies étudiées hémodynamiquement par ces auteurs. Ainsi, un de nos enfants (obs. 20) avait une augmentation d'oxygène à l'étage ventriculaire de 2,1 volumes ; puis une seconde à l'étage pulmonaire de 2,7 volumes. Après fermeture du canal, rien ne permettait d'évoquer l'existence d'une CIV.

— De même, si la communication inter-ventriculaire est haut située, les dosages peuvent être difficiles à interpréter : il y a alors une augmentation du taux d'oxygène au niveau du VD et une seconde au niveau de l'AP comme dans le cas précédent d'où la nécessité d'avoir deux échantillons de sang correspondant au VD haut et au VD bas. Mais il est difficile de multiplier les échantillons chez le nourrisson.

— Enfin, la communication et le canal peuvent coexister et là aussi on a deux augmentations successives du taux d'oxygène (obs. 28). Le diagnostic de communication inter-ventriculaire n'est alors fait habituellement qu'après fermeture du canal.

Le complexe d'Eisenmenger (Aorte à cheval sans rétrécissement pulmonaire) ne pose guère de problèmes : il y a passage dans l'aorte ; mais à partir du ventricule droit et la sonde dessine un trajet différent. Les pressions sont les mêmes dans le VD, l'AO et l'AP. De plus, il existe une désaturation périphérique nette.

3. Communication inter-auriculaire

C'est ici, le trajet suivi par le cathétérisme qui est le meilleur signe ; en effet, si le passage par une communication inter-ventriculaire est rare, il est facile par une communication inter-auriculaire. Les dosages gazeux confirment que le shunt se fait à l'étage auriculaire.

La pression pulmonaire est en général peu élevée, et il semble que l'hyper-vascularisation pulmonaire des C.I.A. soit due plus à une stase dans les veines pulmonaires qu'à l'augmentation de volume dans l'AP. On doit toujours essayer de cathétériser les V.P. pour éliminer un retour veineux anormal.

4. Retour veineux anormal ^{des} dans les veines pulmonaires dans l'oreillette droite :

Les signes cliniques ont déjà une bonne valeur d'orientation. Le shunt à l'étage auriculaire est très important ; les dosages permettent de faire le diagnostic ; en montrant une brusque augmentation du taux d'oxygène à la partie inférieure de la V.C.S. : il y a une différence de 2 à 6 volumes entre la partie haute et la partie basse. Les dosages sont uniformes dans les cavités droites jusqu'à l'Artère Pulmonaire. Il importe de chercher à passer dans toutes les VP afin de savoir s'il s'agit d'un retour anormal partiel ou complet.

TABLEAU 2

CATHETERISME PRE ET POST - OPERATOIRE

Observations	PRE - OPERATOIRE				taille du canal	POST - OPERATOIRE		
	passage	pAP	pAO	shunt		pAP	pAO	N. B.
20 B... Patrick	+	60/44	92/67	2,7	4 mm	30/12		
21 B... Martine	+	45/27	115/40	2,7	9 mm			
23 B... Yvon	+	62/20	97/41	?	7 mm			
24 C... Patricia	+	62/39	73/48	1,6	?			
26 D... Josiane	+	39/26	110/53	4,1	4 mm			
28 G... Maryvonne	+	75/39	78/39	1,3	5 mm	96/34	96/56	VD shunt 1 CIV
30 L... Josiane	+	75/54	78/40	2,8	10 mm			
31 L... Mauricette	+	53/17	87/28	4	4 mm	31/13		
32 M... Alain	—	38/19		3,5	8 mm			
33 N... Martine	+	65/23	106/49	5	6 mm	23/9		VD shunt 1,4 CIV
34 P... Pierre	+	73/33	102/60	5,2	3 mm			
35 R... Nadine	+	85/42	92/42	1,5				
36 R... Patrick		95/61	100/60	1,5	3 mm			pré-op. Passage CIA
37 S... Constance	+	57/28	78/35	1	7 mm			
II. — Pressions Systoliques AP < 30 mm. Hg								
2 B... Philippe	+	25/12	90/57	?	5 mm ½			
4 E... Liliane	+	28/14	105/65	2,1	?			
8 G... Gérard	0	23/17		2,2	4 mm			
10 H... Eliane	0	25/10	?	?	4 mm			

II. — Pressions Systoliques AP < 30 mm. Hg

II

PRESSIONS PER - OPERATOIRES

Elles permettent de connaître les modifications hémodynamiques apportées, dans l'Artère Pulmonaire et l'Aorte, par la fermeture du canal. Les mesures de pressions prennent tout leur intérêt lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire importante : l'étude des pressions avant et après clampage du canal permet alors de prévoir si la fermeture définitive du canal soulagera ou non le circuit pulmonaire.

Les pressions ont donc été enregistrées chaque fois que cela a été possible, au cours de l'intervention dans les formes avec hypertension (11 fois sur 15 interventions). Au contraire, dans les formes banales, elles n'ont été enregistrées que trois fois (13 interventions).

Les pressions sont mesurées par ponction directe dans les cavités cardiaques et les vaisseaux. Elles sont enregistrées de façon continue dans l'aorte et l'artère pulmonaire au cours du clampage du canal. On sait que les pressions varient beaucoup selon les conditions d'enregistrement : en particulier les manœuvres chirurgicales les modifient d'un instant à l'autre : d'où la nécessité d'avoir un enregistrement continu. De même, les comparaisons des pressions enregistrées dans l'aorte et l'artère pulmonaire ne peuvent être rigoureuses car enregistrées à des instants et dans des conditions obligatoirement différentes. Les derniers enregistrements per-opératoires réalisés dans le service du Professeur Mathey, réduisent au minimum ces causes d'erreur : on enregistre simultanément et de façon continue les courbes de pressions aortique et artérielle pulmonaire au cours du clampage du canal.

Dans l'ensemble, les pressions mesurées avant le clampage coïncident avec celles données par le cathétérisme pré-opératoire. Dans quelques cas, elles étaient différentes dans leurs taux ; mais le gradient aorto-pulmonaire était le même. Les différences sont explicables par les conditions d'enregistrement : au cours du cathétérisme, il est souvent très difficile d'enregistrer les pressions en période de calme complet ; surtout si l'enfant est agité ou pleure ce qui augmente fortement les pressions pulmonaires. Les pressions per-opératoires sont enregistrées sous anesthésie générale et à thorax ouvert.

Dans un cas seulement le gradient Aorte - Artère Pulmonaire était très différent de celui mesuré au cours du cathétérisme pré-opératoire (obs. 36).

Dans un autre cas, les chiffres pré-opératoires et per-opératoires ne concordaient pas (obs. 20). Cet enfant avait une pression artérielle pulmonaire à 60/44 et aortique à 92/67. Les pressions mesurées pendant l'intervention étaient de 30/10 pour l'AP et 75/35 pour l'AO, donc pressions normales.

Résultats

Les pressions opératoires ont été mesurées dans 11 cas de canaux avec hypertension (Pressions systolique Artérielle Pulmonaire supérieure à 20 mm. Hg), l'observation n° 20 étant exclue. (Cf. tableaux 3 et 4.)

— Dans 7 cas, on a observé après le clampage une diminution des pressions dans l'Artère Pulmonaire. La chute de pression est immédiate et atteint d'emblée son maximum ; elle se voit dès les premiers complexes enregistrés après la pose du clamp. Elle est globale, portant sur la pression systolique et la pression diastolique ; les modifications des deux pressions sont sensiblement parallèles. En même temps que la baisse des pressions pulmonaires, se produit une élévation de la pression aortique portant elle aussi sur la systole et la diastole, mais sans parallélisme net.

— Dans quatre cas, les pressions n'ont pas été modifiées par le clampage du canal :

Dans le premier cas (obs. 24) les pressions étaient à la limite de la normale (AP : 32/16). Cette enfant présentait une hypoplasie aortique au niveau de l'implantation du canal ; les pressions étaient plus élevées au-dessus de la zone hypoplasiée qu'au-dessous (58/24, 40/22) le clampage a ramené les pressions au même chiffre dans les deux segments (66/38).

A l'opposé, dans les trois autres cas (obs. 28, 29, 35) où les pressions n'ont pas été modifiées par le clampage : les pressions pulmonaires très élevées égalaient les pressions aortiques (gradient AO/AP = 0). Dans un cas (obs. 29), les chirurgiens ont renoncé à fermer le canal, car il n'y avait pas de thrill à son niveau ; il ne semblait pas jouer de rôle dans l'hypertension pulmonaire.

La seconde enfant (obs. 35) a présenté un arrêt cardiaque définitif après les prises de pressions.

Chez le troisième enfant, le canal a été lié (obs. 28).

En dehors des décès opératoires, c'est le seul mauvais résultat que nous ayons observé. L'état de l'enfant s'est peu modifié après l'intervention et un cathétérisme post-opératoire, deux ans après, a confirmé la persistance du shunt croisé.

Dans un travail récent portant sur 41 cas de canaux artériels et comprenant la plupart de nos observations, Mathey, Oustrières et Vernant étudient les effets de la fermeture du canal sur les pressions pulmonaires et aortiques. Ils sont amenés à classer les canaux artériels en **quatre groupes** :

1. - Canaux sans hypertension (pression systolique artérielle pulmonaire inférieure à 30 mm. Hg). Le clampage n'amène aucune modification des pressions.

2. - Canaux avec hypertension pulmonaire modérée (pression systolique dans l'Artère Pulmonaire comprise entre 30 et 50 mm. Hg). Le clampage du canal amène un retour des pressions à la normale. L'hypertension pulmonaire est essentiellement liée au débit du canal ; s'il existe des altérations vasculaires pulmonaires, elles permettent cependant des pressions normales et un débit normal.

3. - Canaux avec hypertension pulmonaire élevée (pressions systoliques pulmonaires supérieures à 50 mm. Hg). Eux-mêmes comportent plusieurs catégories :

a) Lorsque le gradient Aorte-Artère Pulmonaire est supérieur à 20 mm. Hg, le clampage du canal amène presque toujours une chute partielle des pressions pulmonaires.

b) Lorsque le gradient AO/AP est inférieur à 20 mm. Hg, deux possibilités peuvent se voir au clampage du canal : ou bien les pressions AP baissent partiellement comme dans le cas précédent, ou bien elles ne sont pas influencées par le clampage ; ce qui est souvent le cas des shunts croisés. La première éventualité est un élément de bon pronostic (la moitié des cas à peu près).

Dans ces canaux, l'hypertension pulmonaire n'est que partiellement liée au débit du canal. En général, d'ailleurs, il s'agit de canaux à faible débit. Les altérations vasculaires pulmonaires sont telles qu'elles ne permettent pas un retour des pressions à la normale (l'évolution post-opératoire est fonction de l'Hypertension Pulmonaire résiduelle).

4. - Canaux avec shunt inversé :

Le clampage fait monter les pressions pulmonaires et baisser les pressions aortiques. La fermeture du canal est contre-indiquée.

Par ailleurs, la prise des pressions per-opératoires permet parfois de découvrir l'existence de malformations associées au canal et donne alors des indications sur la conduite à tenir.

Deux fois au cours de l'intervention, on a découvert l'existence d'une sténose isthmique relative (obs. 24 et 20). Dans les deux cas, l'enregistrement des pressions aortiques avait montré une différence dans les segments sus et sous-structuraux. Après clampage, les pressions étaient sensiblement égales dans les deux segments. Le canal a été sectionné normalement, et il n'a pas semblé utile d'intervenir sur l'Aorte.

Dans un autre cas (obs. 13), les prises de pressions ont montré l'existence d'une sténose modérée de l'Artère Pulmonaire (V.D. : 80/17 ; AP : 25/3). Il n'y avait pas d'Hypertension Pulmonaire. Les chirurgiens ont fermé le canal sans toucher à la sténose.

TABLEAU 3

PRESSIONS PER - OPERATOIRES

	A V A N T			A P R E S		N. B.
	AP	AO	Gradient AO - AP	AP	AO	
20 B... Patrick	30/10	105/60	75	28/9	105/90	Coudure aortique. Pression égales au-dessus et au-dessous.
21 B... Martine	41/22	97/75	36	22/8	110/84	
23 B... Yvon	60/30	110/47	50	50/15	125/70	20 minutes après fermeture : pAP : 35/18 pAO : 76/50
24 C... Patricia	32/16	58/24 hypoplasie 40/22	18	32/16	66/38 60/35	Hypoplasie aortique de l'implan- tation du canal à la sous-clav. (chiff. au-dessus et au-dessous).
28 G... Maryvonne	102/56	102/54	0	Aucun changement		
29 G... Yvelise	70	70	0	Aucun changement		
31 L... Mauricette	40/19	65/29	25	31/14	83/27	
32 M... Alain	40/20	76/42	36	28/8	104/70	
33 N... Martine	51/30			39/17		
35 R... Nadine	80/66	86/64	0	Aucun changement		Décès per op.
36 R... Patrick	50/32	94/64	44	40/20	94/82	
37 S... Constance	66/36	85/44	19	59/26	120/67	

TABLEAU 4

PRESSIONS PER - OPERATOIRES

I. — CANAUX SANS HYPERTENSION

p AP < 30 mm. Hg

3 cas : obs. 4	AP : 20/6	AO : 78/42	} Pression AP non-modifiées par le clampage
obs. 13	AP : 25/3		
obs. 2			
obs. 20	AP : 30/10		

II. — CANAUX AVEC H.T.P. MODEREE

p AP > 30 mm. Hg : < 50 mmHg

— obs. 31	}	Retour des pressions à la normale au clampage
— obs. 32		
— obs. 33		

— obs. 24 : non modifiée ; mais pression AP limite de normale (32/16).

III. — CANAUX AVEC FORTE H.T.P.

p AP > 50 mm. Hg.

a) Gradient AO - AP : > 20 mm. Hg.

— obs. 23	}	Diminution partielle des pressions au clampage.
— obs. 36		
— obs. 37		

b) Gradient AO - AP : < 20 mm. Hg.

— 3 shunts croisés :

— obs. 35	) Pressions non modifiées par le clampage.	
— obs. 28		/
— obs. 29 : Clampage mal supporté.		

CATHETERISME POST - OPERATOIRE

Il permet d'apprécier le retentissement de la fermeture définitive du canal sur la circulation pulmonaire, et aussi le diagnostic éventuel de malformations associées. Ne seront donc cathétérisés que les enfants qui avaient une grosse hypertension pulmonaire (> 50 mm. Hg) ou ceux qui sont suspects après l'intervention d'avoir une autre malformation.

Cinq de nos enfants ont été cathétérisés, et deux vont l'être incessamment (obs. 34 et 36).

— Dans le premier cas (obs. 33), il s'agit d'une petite fille dont le canal a été sectionné à 13 mois. Au clampage, les pressions AP étaient redevenues normales. Après l'intervention, l'examen clinique a montré la persistance d'un gros souffle systolique maximum au quatrième EIG évoquant une Communication Inter-Ventriculaire. L'enfant a été cathétérisée six mois après l'intervention. On a ainsi confirmé l'existence de la Communication Inter-Ventriculaire. (Pas de passage dans la C.I.V. ; mais shunt : 1,4 volume à l'étage ventriculaire.) Les pressions étaient normales (AP : 23/19).

— Dans le second cas (obs. 31), le cathétérisme fait un an et demi après la fermeture du canal, a montré que les pressions étaient normales dans les cavités droites et l'AP : les données hémodynamiques confirmaient ainsi les données de l'examen clinique. Cette enfant est un de nos meilleurs résultats. Dans le troisième cas (obs. 20), le cathétérisme a aussi vérifié que les pressions étaient normales.

— Le quatrième enfant (obs. 24) a conservé après l'intervention un gros souffle typique de Communication Inter-Ventriculaire ; la persistance d'un certain degré d'hypotrophie et d'anomalies électriques nous semblaient des arguments supplémentaires. Or l'examen hémodynamique n'a ni permis de passer dans une Communication Inter-Ventriculaire, ni mis en évidence de shunt à l'étage ventriculaire. Les pressions étaient sensiblement normales dans l'AP (35/18). Par ailleurs cette enfant présente une hypoplasie aortique.

— Enfin le dernier cas (obs. 28) est parmi les vivants, notre seul mauvais résultat opératoire. Le cathétérisme fait deux ans après l'intervention a montré la persistance d'une très forte hypertension pulmonaire avec shunt croisé (AP : 96/43 moy. 70 ; AA : 96/53) et l'existence d'une Communication Inter-Ventriculaire : 1 volume à l'étage ventriculaire).

ANGIOCARDIOGRAPHIE

Cet examen est rarement fait, car il n'est qu'exceptionnellement indispensable au diagnostic ; de plus, les renseignements qu'il peut apporter en cas de Canal Artériel, ne semblent pas suffisants pour balancer le risque même minime que comporte cette méthode d'exploration.

Dans les formes simples, l'examen clinique suffit pour faire le diagnostic lorsque le souffle tunellaire typique est apparu.

Dans les formes avec hypertension pulmonaire, le cathétérisme apporte le plus souvent la preuve de l'existence du Canal et permet de mesurer la pression pulmonaire. Par contre, l'angiocardiographie est utile lorsque les données cliniques et hémodynamiques ne sont pas décisives ou prêtent à discussion, ou lorsqu'on soupçonne l'existence d'une ou plusieurs malformations associées.

Dans aucun des cas rapportés ici, il n'y a eu angiocardiographie.

Ziegler, Adams, Lyon et Kaplan, Kjellerg et Mannheimer, rapportent plusieurs séries d'observations où des angiocardiographies ont été faites en cas de persistance du Canal Artériel chez le nourrisson.

L'existence du canal peut être prouvée de deux façons :

- soit directement par opacification du canal lui-même ;
- soit indirectement par réopacification seconde de l'artère pulmonaire succédant à l'opacification aortique.

Diverses techniques peuvent être employées pour l'injection du produit de contraste. Dans l'ensemble à l'angiocardiographie on préfère l'aortographie sélective. Ainsi les territoires injectés sont réduits au minimum et l'interprétation des images est facilitée. On injecte le produit dans l'aorte lorsque le shunt se fait de la gauche vers la droite, et dans l'artère pulmonaire lorsque le shunt est mixte ou inversé.

I. — Aortographie thoracique :

a) Habituellement, le produit est injecté à l'aide d'un cathéter introduit par l'artère radiale et dont la pointe est placée dans l'aorte ascendante. Le canal est en général opacifié directement, cependant si le flot sanguin est très important et si la largeur de l'artère radiale ne permet pas l'emploi d'un cathéter assez gros, l'injection de la substance opaque se fait lentement, et le canal n'est pas individualisé. Cependant, son existence est prouvée indirectement par l'apparition du produit de contraste dans l'artère pulmonaire à la hauteur du canal.

Cette méthode est aussi la meilleur pour mettre en évidence une fistule aorto-pulmonaire.

b) Dans le cas où l'existence du Canal a été prouvée par l'examen hémodynamique, mais où un examen topographique précis est demandé, on introduit aussi le produit de contraste dans l'aorte mais en faisant passer la sonde par voie veineuse, les cavités droites, l'artère pulmonaire, le canal lui-même. On injecte le produit lorsque la pointe de la sonde atteint l'aorte, l'injection se poursuit pendant le retrait de la sonde vers l'artère pulmonaire.

Enfin, en cas de shunt mixte ou inversé, on injecte le produit dans l'artère pulmonaire. Pendant la diastole, le shunt se fait vers l'aorte, pendant la systole vers l'artère pulmonaire. En fait, les variations sont très difficiles à interpréter d'autant plus que l'examen se fait sous anesthésie et oxygénation, ce qui peut réduire la résistance pulmonaire dans de notables proportions et fausser ainsi les données de l'examen.

II. — L'angiocardiographie.

Elle est surtout pratiquée si on soupçonne l'existence d'autres malformations. C'est ainsi qu'en cas de sténose pulmonaire ou de communication interventriculaire associée, le produit est injecté par le ventricule droit. Le sang venant de l'aorte donne une dilution du produit dans l'artère pulmonaire plus ou moins importante selon le volume du shunt. L'existence du canal n'est prouvée qu'indirectement et sa topographie n'est pas précisée.

En cas de communication inter-auriculaire, le produit est injecté par l'oreille gauche, mais l'opacification aortique est très insuffisante.

Le but de l'examen dans ces cas est d'ailleurs plus le diagnostic des malformations associées que celui du canal.

TRAITEMENT

Tout Canal Artériel, même bien toléré, doit être opéré étant donné la possibilité d'une greffe oslérienne ou d'évolution vers l'insuffisance cardiaque. Mais le problème est celui de la date de l'intervention.

Dans les canaux bien tolérés, on attend l'apparition du souffle continu qui confirme de diagnostic, et permet la plupart du temps d'éviter un cathétérisme.

Les premiers enfants de notre série ont été opérés vers l'âge de 4 ans.

Actuellement, nous avons tendance à le faire opérer plus tôt, vers 2 ou 3 ans, étant donné d'une part les améliorations des techniques opératoires, et d'autre part la possibilité toujours imprévisible, d'accidents de défaillance cardiaque chez le tout jeune enfant, ou d'augmentation des pressions pulmonaires comme en témoignent les 2 observations suivantes :

Observation 26 :

Enfant vue pour la première fois à l'âge de 7 mois. On porte le diagnostic de Canal Artériel bien toléré (souffle continu, image radiologique et électrocardiogramme normaux). L'enfant a été revue à 11 mois en pleine défaillance cardiaque, secondaire semble-t-il à un épisode pulmonaire, avec gros cœur et surcharge vasculaire pulmonaire.

Observation 36 :

L'enfant examiné à 18 mois lors d'un épisode pulmonaire, présente un souffle continu typique sans éclat du second bruit avec cœur un peu gros et poumons hypervascularisés, et un tracé normal.

L'enfant est revu 4 mois plus tard lors d'un nouvel épisode pulmonaire. L'auscultation s'est modifié : le souffle est purement systolique et est accompagné d'un éclat du second bruit ; le tracé montre des signes de surcharge ventriculaire gauche. L'importance de l'hypertension a été vérifiée par cathétérisme.

Les canaux avec hypertension doivent tous être opérés, sans attendre, quel que soit l'âge de l'enfant. Il n'existe qu'une seule contre-indication : l'inversion du shunt. La fermeture du canal ne peut alors que surcharger encore la circulation pulmonaire.

Cependant dans les shunts croisés, où les pressions sont égales dans l'artère pulmonaire et l'aorte ($\text{gradient AO} - \text{AP} = 0$), la décision opératoire peut être difficile à prendre, car il est impossible de prévoir quel sera l'effet de la fermeture du canal sur les pressions pulmonaires. Il paraît justifié dans ces formes de recourir à l'intervention exploratrice, la décision de fermer le canal, dépend du résultat du clampage : Si, sous l'effet du clampage les pressions diminuent dans l'artère pulmonaire, on décide de fermer le canal. Si au contraire elles s'élèvent on renoncera à l'intervention.

La fermeture du Canal Artériel peut être réalisée soit par ligature (Gross, 1938) soit par section avec suture (1940 : Touroff, Crafoord, Gross).

La ligature comporte moins de risques, elle est plus simple. Mais des cas de reperméabilisation du canal après ligature ont été publiés (D'Allaines, Santy, Servelle) ainsi que les surinfections oslériennes. La section avec suture plus complexe et comportant un risque hémorragique plus important, évite plus sûrement ces deux complications.

La conduite à tenir est habituellement dictée par la morphologie et la taille du canal ; les canaux minces sont ligaturés, les canaux larges (diamètre supérieur à 8 mm.), ce qui est en général le cas des canaux avec hypertension pulmonaire, sont sectionnés.

La fermeture du canal ne pose pas de problèmes techniques chirurgicaux particuliers au nourrisson, cependant, on a de plus en plus tendance à les sectionner. Tous les canaux du nourrisson opérés depuis 18 mois par le Pr. Mathey, ont été sectionnés, sauf un de très petit calibre.

Par contre, la chirurgie du Canal Artériel pose chez les nourrissons des problèmes médicaux : pré et post-opératoires. La préparation des enfants est très importante et plus encore la surveillance post-opératoire qui demande une vigilance particulière.

Nous n'insisterons pas sur les complications banales de la chirurgie thoracique ; elle ne sont pas plus fréquentes chez le nourrisson que chez l'enfant.

Nous avons observé cependant :

- un épanchement pleural (obs. 10) ;
- une atéléctasie avec aphonie transitoire (obs. 24) ;
- un pneumothorax (obs. 28),

qui ont guéri en quelques jours et une paralysie phrénique gauche qui a rétrocedé au bout de quelques mois (obs. 31).

Nous insisterons sur les **troubles particuliers à la fermeture du Canal Artériel.**

Chez de jeunes enfants en équilibre circulatoire précaire, la fermeture du canal, souvent large et à gros débit, modifie très brutalement les conditions hémodynamiques : le sang dévié dans la circulation pulmonaire est ainsi ramené brusquement dans la grande circulation, ce qui entraîne un surcroît de travail pour le ventricule gauche et parfois une surcharge et une défaillance ventriculaire.

Sur nos 28 opérés (2 enfants ont été opérés ailleurs), nous avons observé 7 fois des signes de surcharge ventriculaire, à des degrés très variables d'ailleurs.

Tantôt, et c'est l'éventualité la plus fréquente, la surcharge ventriculaire gauche ne se manifeste pas cliniquement et seul le tracé électrocardiographique le met en évidence : Sous décalage de S T dans les précordiales gauches, ondes T négatives en V 5, V 6 (obs. 4, 13, 20, 26). Les altérations E.C.G. durent en général une dizaine de jours.

Dans d'autres cas, en plus des altérations électriques, la surcharge ventriculaire gauche se traduit par une élévation transitoire de la pression artérielle (obs. 21 ; pendant plusieurs jours poussée hypertensive à 17-10 avec S.V.G.).

Dans certains cas enfin, la défaillance ventriculaire gauche peut être patente et dans deux cas nous avons eu des suites opératoires très difficiles :

Observation 34 :

Chez cet enfant, notre dernier opéré, dont le saignement opératoire n'avait pas été compensé et qui avait été préparé par un traitement tonocardiaque et régime sans sel, on a observé au deuxième jour un état de subœdème pulmonaire, avec surcharge électrique ventriculaire gauche marquée, qui a nécessité une saignée. Pendant plusieurs semaines, l'état de l'enfant est resté précaire.

Dans le second de ces cas, la fermeture du canal a provoqué une défaillance ventriculaire gauche dramatique. :

Observation 31 :

48 heures après l'intervention, l'enfant âgée de 7 mois a présenté une crise d'œdème aigu du poumon : elle était agonisante. L'oxygénation au masque et une saignée de 40 cc. par ponction directe du ventricule droit l'ont sauvée.

Le lendemain, l'E.C.G. montrait des signes francs de S.V.G. L'enfant est restée plusieurs semaines en défaillance ventriculaire. Une autre crise paroxysmique grave a nécessité un mois après l'intervention, une seconde ponction ventriculaire de 80 cc. (cf. figure 4).

Pour éviter l'apparition de tels accidents de surcharge ventriculaire gauche, il peut être nécessaire de ne pas compenser le saignement opératoire, dans les canaux à gros débit. Voir même de prélever une certaine quantité de sang au cours de l'intervention.

Le traitement digitalique est institué pendant les jours qui suivent l'intervention, sous contrôle clinique, radiographique, et électrocardiographique quotidien. Au besoin, l'injection de diurétiques mercuriels sera prescrite ainsi qu'une thérapeutique sédative (gardenal). On y adjoindra toujours le régime desodé (lait sans sodium).

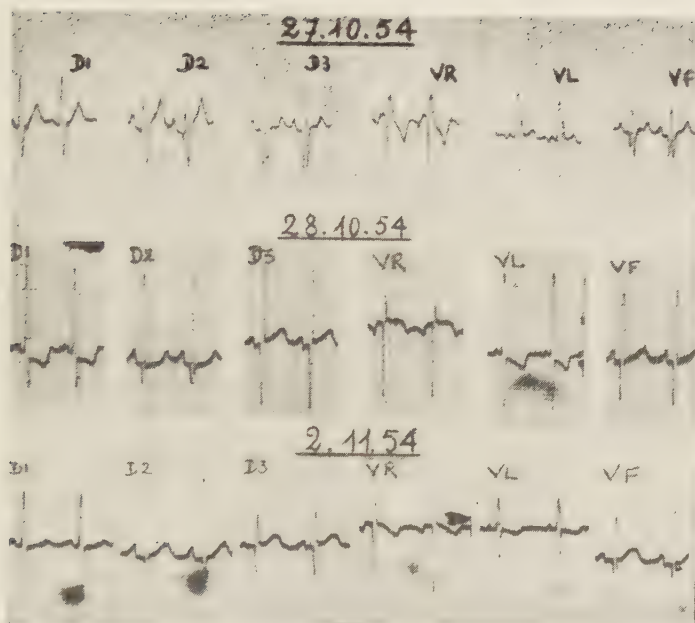


Figure 4

RESULTATS OPERATOIRES

A. — 14 canaux sans hypertension ont été opérés sans accident.

B. — 16 canaux avec hypertension ont été opérés (4 décès).
Quatre enfants sont morts dans la période opératoire.

Observation 30 :

Enfant de 9 ans suivie par nous depuis l'âge de 17 mois. Est morte au cours de l'intervention : la paroi aortique très friable s'est déchirée au cours de la dissection du canal, entraînant une hémorragie très abondante et l'arrêt cardiaque.

Observation 37 :

Petite fille de six semaines chez laquelle le diagnostic avait été fait cliniquement au cours d'une poussée d'insuffisance cardiaque, puis confirmé par le cathétérisme ; est morte le soir de l'intervention. La section suture d'un canal de 7 mm. avait été aisée, mais l'enfant avait présenté deux arrêts cardiaques : l'un après l'isolement du canal, l'autre après sa fermeture.

Observation 29 :

Une troisième enfant de 15 mois est morte le lendemain de l'intervention. Son cas était très particulier. Elle présentait un syndrome clinique et hémodynamique très net d'hypertension pulmonaire et le diagnostic clinique avait été celui de fistule aorto-pulmonaire. L'intervention a montré qu'il existait un canal artériel. Mais son clampage n'a aucunement modifié les pressions qui étaient égales dans l'Artère Pulmonaire et l'Aorte. Il n'y avait pas de frémissement au niveau du canal. Sur ces constatations, les chirurgiens ont renoncé à fermer le canal. L'enfant est morte subitement le lendemain. Il semble que dans ce cas, le canal n'ait été qu'une malformation seconde à côté de l'hypertension pulmonaire. L'autopsie a montré, outre l'existence du canal, une petite communication inter-ventriculaire et des lésions étendues d'artérite pulmonaire.

Observation 35 :

Enfin, une quatrième enfant a présenté un arrêt cardiaque après les prises de pressions, qui, égales dans l'aorte et l'artère pulmonaire, n'ont pas été modifiées par le clampage. Le canal était de petites dimensions. L'autopsie a montré l'existence d'une grosse communication inter-ventriculaire.

Les 26 malades vivants ont été revus après l'intervention, à l'exclusion d'une petite fille opérée et suivie par un autre groupe hospitalier (obs. 6).

25 enfants ont été réexaminés dans les deux mois qui ont suivi l'intervention : 20 d'entre eux ont été revus avec un recul de six mois au moins, et 12 après un an.

Si un recul de deux ou trois mois nous semble suffisant pour l'appréciation du résultat opératoire des canaux simples, des délais beaucoup plus longs sont nécessaires pour les canaux avec hypertension pulmonaire (6 à 8 mois au moins). L'amélioration est progressive et s'étale sur plusieurs mois (signes radiologiques et généraux).

Pour l'appréciation des résultats, on se base sur :

1. — Les modifications des signes d'examen : auscultation, radiologie, électrocardiogramme.
2. — Les modifications des signes fonctionnels : dyspnée, épisodes pulmonaires.
3. — Les modifications de l'état général.

1. Modification des signes d'examen

Auscultation

Dans tous les cas sauf six, les signes auscultatoires dus au canal, qu'il s'agisse du souffle continu typique, ou de la séméiologie atypique des formes avec hypertension, ont disparu.

Dans six cas, l'auscultation est demeurée anormale après l'intervention :

— Une petite fille (obs. 28) conservait plus d'un an après l'intervention l'éclat très violent de second bruit et le roulement diastolique apexien qu'elle avait avant l'intervention ; par contre, le souffle systolique avait disparu. Il a été réentendu au cours de la deuxième année mais de faible intensité au 4^e EIG. Il est à noter que la ligature du canal n'avait pas modifié les pressions qui étaient égales dans l'AP et l'AO. On est en droit de supposer que l'éclat et le roulement sont dus à l'hypertension pulmonaire. (L'égalité des pressions a été confirmée par un second cathétérisme deux ans après l'intervention.)

— Chez trois enfants (obs. 12, 33, 24) après la fermeture du canal, l'auscultation a permis d'entendre un souffle systolique intense, bas situé, très évocateur d'une communication inter-ventriculaire associée au canal. Cette hypothèse a été confirmée dans un cas (obs. 33) et semble infirmée dans un autre (obs. 24) par le cathétérisme.

— Une petite fille (obs. 21) a gardé un souffle systolique léger parasternal gauche auquel on n'attacherait pas d'importance si l'enfant ne conservait pas un cœur un peu gros et une surcharge ventriculaire combinée.

— Enfin, chez un petit garçon (obs. 34) nous avons vu diminuer un gros souffle systolique dans les mois qui ont suivi la fermeture du canal. Deux mois après l'opération, l'intensité du souffle et la persistance d'un gros cœur avaient fait porter le diagnostic de communication inter-ventriculaire associée. Cinq mois après, le cœur, bien qu'encore gros, avait nettement diminué ainsi que le souffle. Cet enfant est un de ceux qui ont eu le plus de difficulté à s'équilibrer après l'intervention.

Signes radiologiques

— Dans tous les canaux simples, le cœur a retrouvé un volume normal ; et l'hypervascularisation pulmonaire a disparu.

— Dans les canaux avec hypertension, mettant à part l'observation 28 où la fermeture du canal n'a entraîné aucune modification des pressions, dans tous les cas (10) où nous avons revu les enfants avec recul suffisant (8 mois au moins), les signes radiologiques se sont améliorés.

Chez sept enfants, le cœur est de volume normal.

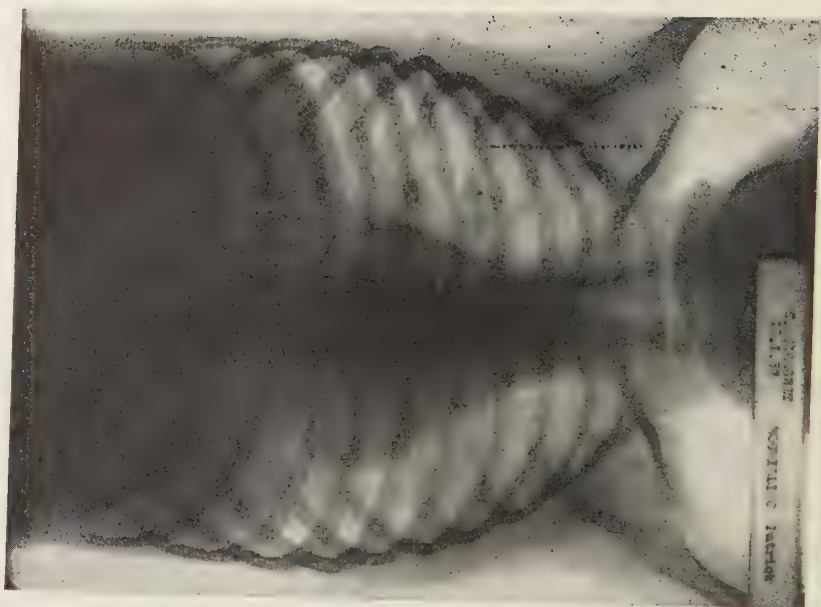
Trois ont un cœur un peu gros (obs. 21, 34, 36) mais nettement moins qu'avant l'intervention.

Dans tous les cas, la transparence pulmonaire est redevenue normale.

L'arc moyen est demeuré saillant quatre fois.

Electrocardiogramme

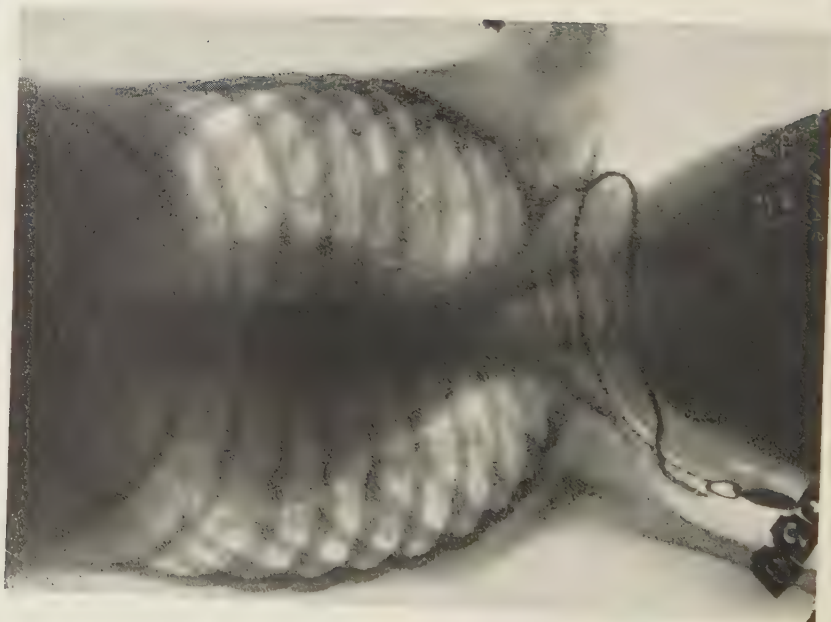
Trois enfants seulement (en plus de l'obs. 28) ont gardé un électrocardiogramme anormal :



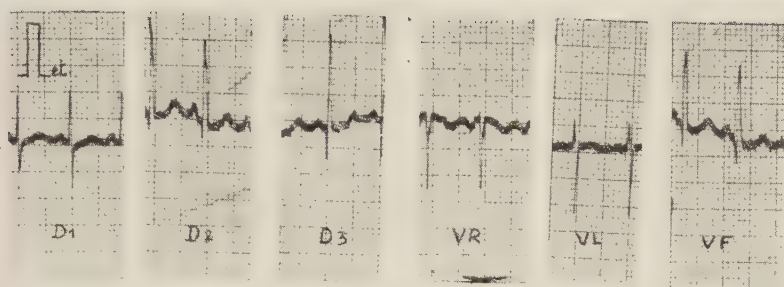
Pré-Opératoire.



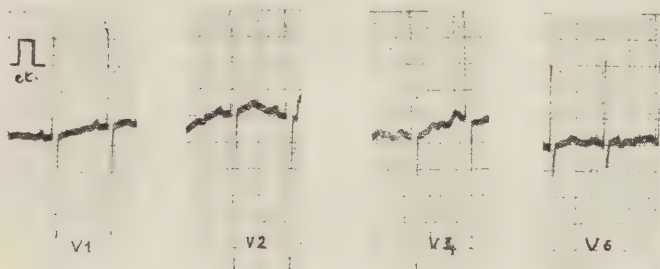
Observation 36.



Post-Opératoire (Recul : 8 mois.).

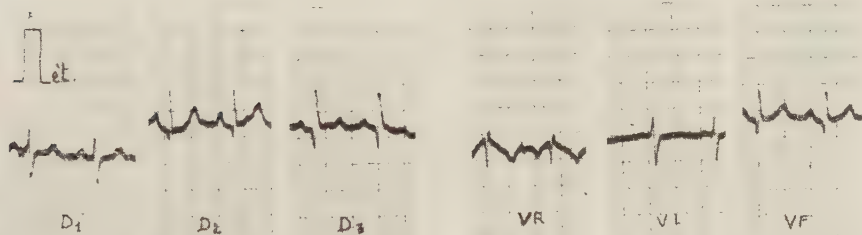


I PRE-OPÉRATOIRE.

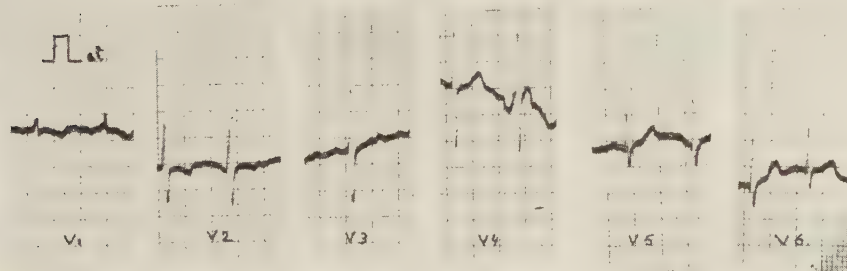


OBSERVATION

n° 23.



II POST-OPÉRATOIRE (Recul 15 mois)



— Une petite fille (obs. 21) a conservé des complexes RS très amples dans toutes les précordiales ainsi qu'un léger souffle ; et le cœur est un peu gros. Il est probable que cette enfant, qui avait une hypertension pulmonaire modérée (pAP : 45), a une autre malformation associée au canal.

— Un garçon (obs. 36) conserve une surcharge ventriculaire combinée. Le volume du cœur bien que très diminué, est encore un peu augmenté. L'auscultation est normale (8 mois après l'opération).

— La troisième enfant (obs. 24), dont l'E.C.C. n'a pas été modifié (surcharge ventriculaire droite modérée avec bloc focal droit) pose un problème assez difficile :

A l'intervention, découverte d'une hypoplasie aortique entre la sous-clavière et l'implantation du canal. Les prises de pressions ont montré qu'elle n'était pas fonctionnelle.

Après l'intervention, persistance d'un gros souffle systolique rude et râpeux maximum au 4^e espace, avec frémissement. Persistance aussi des anomalies électriques ; mais retour du volume cardiaque à la normale au bout de quelques mois. On porte alors le diagnostic de communication inter-ventriculaire associée au canal.

Or, cette enfant, qui est demeurée hypotrophique, vient d'être cathétérisée plus de deux ans après l'intervention. L'absence de shunt, à l'étage ventriculaire, et l'absence de trajet anormal permettent d'infirmer le diagnostic de communication inter-ventriculaire et il ne semble pas non plus que la malformation aortique trouvée à l'intervention soit responsable d'un tel souffle ou des autres anomalies.

2. Signes Fonctionnels

— La dyspnée a disparu dans tous les cas ; ainsi que les accès de cyanose.

— Les épisodes pulmonaires ont eux aussi disparu, sauf dans deux cas chez un petit garçon (obs. 1) : il semble que dans ce cas, ils soient dus plus à une adénoïde dite très importante qu'à son canal artériel très bien toléré et chez un autre enfant (obs. 36).

3. Etat Général

Le développement staturo-pondéral des enfants a été dans la plupart des cas très influencé par la fermeture du canal et c'est là peut-être l'effet le plus spectaculaire de l'intervention.

Certains enfants qui présentaient avant l'intervention une hypotrophie très marquée, ont complètement rattrapé leur retard en quelques mois.

— Obs. 31 : 4 kg à 7 mois avant l'opération ; 13 mois après développement tout à fait normal : 14 kg à 22 mois.

— Obs. 25 : 4 kg 900 à 11 mois avant l'intervention ; à 4 ans enfant normal.

D'autres enfants conservent un certain degré d'hypotrophie mais chez tous, on note un gain important de poids et de taille.

— Obs. 34 : 5 kg 300 à 9 mois ; prend 3 kg 200 dans les cinq mois qui suivent la fermeture du canal.

— Obs. 24 : gain de 2 kg. 700 dans les six premiers mois qui suivent l'opération.

Dans 2 cas seulement, l'hypotrophie n'a pratiquement pas été modifiée par l'intervention, mais, en plus du canal, l'un des enfants (obs. 9) présentait des malformations digestives et une arriération psychomotrice ; l'autre (obs. 23), arriéré mental lui aussi, présente une embryopathie rubéolique.

RESULTATS OPERATOIRES

	CANAUX SIMPLES	CANAUX avec H.T.P.
— opérée	14	16
— décès	—	4 (opératoires)
— revus	12	10
--- Reperméabilisés	0	0
— Hypotrophie	1	1
— Dyspnée	0	0
— Episodes pulmonaires	1	1
— Anomalies d'auscultation	1	5
— Anomalies radiologiques	0	4
— Anomolies E.C.G.	0	3
— Mauvais résultat	0	1

PERSISTANCE D'ANOMALIES CARDIAQUES

Obs.	Auscult.	RX		E.C.G.	Cathé- térisme	Diag- nostic
		V. Cœur	V. Pul.			
12 L... (sans hTP)	Gros SS rude 4° EIG	N	N	N	—	CIV probab.
21 B...	SS léger pa- ra sternale	+	N	SVC	—	?
24 C...	Gros SS rude 4° EIG	N	N	SVD mod. bloc focal	pas de shunt p AP : 35	?
28 G...	SS 4° EIG B ₂ roulem. apexien	+++	++	SVC	pAP = pAO CIV	CIV
33 N...	SS 4° EIG intense	N	N	N	p AP = N CIV	CIV
34 P...	SS 4° EIG peu intense	++	N	N	—	
36 R...	N	+	N	SVC	—	

FORMES ASSOCIEES :

PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

et

COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE

La persistance du canal artériel peut coexister avec les malformations cardiaques les plus diverses. De nombreux travaux en témoignent, en particulier la classification de Maud Abbott et un travail anatomique en cours à la Clinique Médicale des Enfants portant sur 350 cas de cardiopathies congénitales du nourrisson. Le canal n'a habituellement qu'un rôle contingent dans ces ensembles malformatifs qui ne se rencontrent guère que dans les premiers mois de la vie (diagnostics d'autopsie).

Ne sont d'un intérêt pratique que les associations malformatives :

- Où le canal a un rôle prépondérant et domine la séméiologie fonctionnelle et clinique ;
- Celles où la présence du canal modifie la symptomatologie habituelle de la malformation ; ce qui est le cas par exemple de la Tetralogie de Fallot (complexe de Corvisart) ou de la coarctation aortique ;
- Enfin celles où le canal, par sa présence, réalise un traitement spontané de la cardiopathie associée, ce qui est le cas de l'Atrésie Tricuspidienne ou de la Tetralogie de Fallot. Au contraire, en cas de canal associé à une sténose de l'artère pulmonaire ou à une Triade de Fallot, celui-ci dévie de la circulation périphérique pour le ramener dans la circulation pulmonaire du sang déjà oxygéné, la surchargeant inutilement.

Nous nous limiterons ici à l'ASSOCIATION CANAL ARTERIEL - COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE ; en raison d'une part de sa fréquence et d'autre part du fait que la communication inter-ventriculaire est elle aussi, un facteur d'hypertension pulmonaire, plus fréquent encore que le canal chez le nourrisson.

Pour la plupart des auteurs, cette association est rare et très peu de cas en sont rapportés dans la littérature. Montouchet dans sa thèse (1953) en rapporte trois cas vérifiés. Ces trois cas s'accompagnent de cyanose. Chez nos 40 enfants porteurs de canaux, 9 fois le diagnostic de communication inter-ventriculaire associée au canal a été évoqué.

Dans cinq cas ce diagnostic a été vérifié soit par cathétérisme, soit par autopsie ; dans deux, infirmé. Cette différence de chiffres s'explique par le recrutement très particulier des Enfants Malades qui comprend une très grande proportion de nourrissons.

Il est certain que l'association d'une communication inter-ventriculaire contribue à assombrir le pronostic du canal artériel : deux causes de surcharge de la circulation pulmonaire s'ajoutent, ce qui explique que cette association devienne exceptionnelle chez le grand enfant ou chez l'adulte.

Sur les 9 enfants suspects de communication inter-ventriculaire associée au canal, un seul n'avait pas d'hypertension pulmonaire (obs. 12).

Le diagnostic a toujours été difficile : le plus souvent il a été fait lors de l'intervention (obs. 29) ou après celle-ci. Habituellement, l'auscultation du canal domine : souffle continu ou systolique haut situé. On sait que le reste de la symptomatologie (signes fonctionnels, radiologiques électriques) est pratiquement le même dans les deux affections.

— Sur nos huit enfants : 5 enfants avaient une séméiologie d'auscultation haut située (obs. 20, 29, 33, 24, 28).

Un enfant associait les deux auscultations typiques du canal artériel et de la communication inter-ventriculaire. C'est le seul enfant qui ne présentait pas d'hypertension pulmonaire (obs. 12).

Deux enfants avaient un gros souffle systolique rude à maximum bas situé aux 4^e et 5^e EIG avec un éclat de B₂ qui avait fait porter cliniquement le diagnostic de communication inter-ventriculaire (obs. 34, 39).

Enfin le dernier enfant associait à un éclat violent les deux bruits un très léger souffle systolique au troisième EIG.

Donc dans un seul cas, le diagnostic d'association avait été évoqué cliniquement.

Le cathétérisme pré-opératoire fait dans 5 cas, n'avait montré de shunt à l'étage ventriculaire que 3 fois (peut-être à cause de la nécessité de restreindre le nombre des prélèvements sanguins ; dans la plupart des cas, un seul échantillon pour les cavités droites). Dans les deux premiers cas (obs. 28, 35) il s'agissait de shunts minimes : 0,8 et 1 volume, ne permettant pas un diagnostic certain. Dans le troisième cas (obs. 20), on avait hésité entre le diagnostic d'insuffisance pulmonaire et celui de CIV ; après l'intervention, tant l'examen clinique que le cathétérisme ont été en faveur de la première éventualité.

Dans tous les cas, à l'exception de celui sans hypertension pulmonaire, il s'est agi d'un diagnostic post-opératoire ou anatomique.

— Sur nos 9 malades, 3 sont morts : le premier avant d'avoir été opéré, alors qu'on avait pensé non à un Canal, mais à une C.I.V. (obs. 39) ; les deux autres dans la période opératoire (obs. 29 et 35). Ces deux enfants avaient un shunt croisé et les pressions n'avaient pas été modifiées par le clampage. Dans le premier cas, la perception d'un gros « thrill » non pas au niveau du canal, mais au niveau de la base des gros vaisseaux, a fait penser que ce n'était pas le canal qui était responsable de l'hypertension pulmonaire, mais une C.I.V. L'autopsie nous a confirmé dans cette opinion. Dans le second, l'enfant est mort après la prise des pressions non modifiées par le clampage et l'examen anatomique a montré qu'il existait une large C.I.V.

— Chez les 5 enfants restants, le diagnostic de communication inter-ventriculaire a été fait après l'opération sur la constatation d'un souffle systolique bas situé. Trois de ces enfants ont été cathétérisés à nouveau et le cathétérisme a montré l'existence d'une communication inter-ventriculaire associée au canal dans deux cas (obs. 33 et 28).

Le premier cas ne présente aucune autre anomalie d'examen que son souffle de communication inter-ventriculaire et il a des pressions normales, l'autre est notre mauvais résultat opératoire. Dans le troisième cas, le cathétérisme a infirmé le diagnostic clinique : il n'y a pas eu de passage du VD au VG, et les dosages sont uniformes dans les cavités droites. Enfin, chez le dernier enfant (obs. 34) la diminution du souffle et celle du volume cardiaque dans les mois qui suivent la fermeture du canal nous permettent d'espérer que notre diagnostic était erroné.

Trois de nos formes de canaux avec communication inter-ventriculaire s'accompagnaient de pressions très élevées, avec shunt croisé (obs. 28, 29, 35). Dans ces trois cas il est vraisemblable que c'était la communication inter-ventriculaire et non le canal qui était responsable de l'hypertension pulmonaire.

CANAL ET HYPERTENSION PULMONAIRE

Il est difficile, particulièrement chez le nourrisson, de parler de persistance du canal sans essayer de s'expliquer la cause de l'hypertension pulmonaire qui l'accompagne souvent et qui fait toute la sévérité de la cardiopathie.

Il s'agit d'un problème très complexe et de nombreuses théories ont été formulées, s'appuyant variablement sur les faits suivants :

Deux facteurs, en cas de persistance du canal artériel, contribuent à la formation de l'hypertension pulmonaire :

1. — L'augmentation des résistances des artéioles pulmonaires. Elle est soit acquise, soit congénitale (le lit vasculaire pulmonaire demeure dans l'état fœtal). Le rôle des altérations artériolairés pulmonaires a été mis en évidence par Adams, Hultgren et Selzer, Damman, Yu.
2. — Le débit du canal qui agit de deux façons :

— En augmentant le débit pulmonaire, de façon parfois importante (canaux à gros shunt), il contribue à altérer le lit vasculaire pulmonaire (étage pré-capillaire).

— D'autre part, dans d'assez nombreux cas, le débit du canal provoquerait un obstacle mitral fonctionnel (Vernant - Ravin et Darley) donc post-capillaire. Ceci semble étayé par des arguments cliniques : roulement diastolique, saillie auriculaire gauche à la radio, surcharge auriculaire sur l'électrocardiogramme, et par des arguments hémodynamiques (Oustrières et Mathey) : Dans la plupart des canaux avec hypertension pulmonaire modérée (30 à 50 mm. Hg) il existe une hypertension auriculaire gauche due à une augmen-

tation du flux sanguin dans l'oreillette gauche au cours de la diastole auriculaire. Cette hypertension disparaît après la fermeture du canal.

Les données hémodynamiques per-opératoires mettent bien en évidence ces deux facteurs (augmentation des résistances pulmonaires et débit) et leurs rôles respectifs.

Dans les cas où la fermeture du canal entraîne un retour à la normale des pressions, l'hypertension, ainsi que nous l'avons vu, est due essentiellement au débit du canal. Dans les cas où la fermeture du canal n'entraîne pas de modification des pressions ou seulement une chute partielle de celle-ci, on peut penser :

A — Que le canal facteur primitif d'hypertension pulmonaire, a entraîné des lésions artériolaires telles qu'un retour à la normale est impossible. Ce sont elles qui dominent le pronostic opératoire. Elles semblent être irréversibles ; cependant Ellis a montré que, dans certains cas, elles peuvent regresser partiellement, d'où un retour progressif des pressions vers la normale. Ziegler pense qu'il y a ainsi plusieurs stades évolutifs chez un même malade, aboutissant à des lésions irréversibles et à l'inversion du shunt.

B — Qu'une autre cause d'hypertension pulmonaire coexiste avec le canal : communication inter-ventriculaire par exemple. C'est le cas de nos observations 28, 29, 35. Dans les deux derniers cas d'ailleurs, il est très probable que le facteur primitif de l'hypertension pulmonaire a été la communication inter-ventriculaire et non le canal (canaux de petites dimensions sans thrill).

C — Enfin qu'il peut y avoir coexistence d'hypertension pulmonaire primitive et d'un canal artériel.

Dans les fortes hypertensions pulmonaires du nourrisson (50 mm. Hg) on peut supposer, surtout si le shunt n'est pas gros, qu'il s'agit d'une altération congénitale des artérioles pulmonaires associée à la persistance du canal (ou à une communication inter-ventriculaire).

En effet, il y a des hypertensions pulmonaires très élevées dans les premiers mois de la vie (exemple : observation 37 : à six semaines pAP 66/36) alors que d'autres canaux n'évoluent jamais ou très tard vers l'hypertension pulmonaire, même avec de très gros shunts.

On peut même penser qu'une augmentation congénitale des résistances artériolaires pulmonaires est une cause possible de non-fermeture du canal à la naissance.

Bien qu'une persistance du type fœtal nous semble être un facteur d'hypertension pulmonaire important dans certains canaux du petit enfant (hypertension pulmonaire primitive + canal), il s'agit d'un problème particulièrement difficile à résoudre, et ce n'est guère que les examens anatomique et histologique qui peuvent le trancher. Les examens hémodynamiques ne peuvent apporter que des éléments presomptifs. Nos observations 29, 37, 41, entrent probablement dans cette catégorie (bien qu'il n'y ait pas eu d'examen histologique dans les deux derniers cas).

OBSERVATION 1

ALZ... Josette.

Née normalement après grossesse normale. P.N. : 4 kg.

Nombreux épisodes pulmonaires aigus, le premier à 10 jours.

1^{er} EXAMEN : 24 mois.

Développement normal. Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Gros souffle continu, sous-claviculaire gauche, avec frémissement.

TA : 10/6 ; **Fémorales** battantes.

Scopie : Cœur nettement augmenté de volume, Pointe arrondie ; Arc moyen saillant ; Branches pulmonaires larges ; Vascularisation pulmonaire accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90 Surcharge ventriculaire gauche. Retard déflexion intrinsèque dans les précordiales gauches : 6/100. S V1, R V6 sous décalages ST en V5 V6.

INTERVENTION : 5 juillet 1948 : 5 ans (Docteur SERVELLE).

— Ligature d'un canal du volume d'un stylo, beaucoup plus large du côté aortique que du côté pulmonaire.

— Suites opératoires satisfaisantes.

REVUE en septembre 1951 : Trois ans après l'intervention.

Scopie : Arc moyen normal ; Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Disparition des signes de surcharge ventriculaire gauche.

Cœur cliniquement normal.

OBSERVATION 2

BEL... Philippe.

Né à 8 mois après une grossesse anormale (persistance des règles pendant les 4 premiers mois). Hémorragie avant l'accouchement. N'a pas crié tout de suite. P.N. : 3 kg. 500.

1^{er} EXAMEN : 3 mois. 4 kg 800.

Dyspnée légère. Pas de cyanose.

Ausc. : Gros souffle systolique bas. Avec frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur un peu gros. L'arc moyen est masqué par le thymus. Vascularisation pulmonaire normale. Arc aortique à gauche.

E.C.G. : Petit bloc focal droit.

Axe QRS : + 90. Axe de T : + 60.

2nd EXAMEN : 5 mois. Développement à la limite de la normale. Deux épisodes pulmonaires aigus depuis le premier examen. Apparition d'un souffle continu à renforcement téléstolique, sous-claviculaire gauche sans frémissement.

Scopie : Cœur un peu gros. Arc moyen très saillant ; Vascularisation pulmonaire un peu accentuée.

CATHETERISME : 6 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : VD : 27/0 ; AP : 25/12 ; AO : 90/57.

Pas de dosages gazeux.

EVOLUTION : Les épisodes pulmonaires sont de plus en plus fréquents.

INTERVENTION : 14 janvier 1955. 13 mois (Docteur J.-P. BINET).

Ligature du canal.

Les prises de pressions montrent l'absence d'hypertension pulmonaire.

Suites satisfaisantes.

EVOLUTION POST-OPÉRATOIRES :

Cœur normal à l'examen.

Les épisodes pulmonaires n'ont pas été influencés par la ligature du canal.

Ils semblent d'ailleurs être dus à une adénoïde importante.

Croissance satisfaisante.

OBSERVATION 3

BOU... Françoise.

Née normalement après grossesse normale. Anorexie dès les premiers mois.

Hypotrophie.

1^{er} EXAMEN : 22 mois. 9 kg.

Pas de troubles fonctionnels. Thorax en carène.

Ausc. : Gros souffle continu sous-claviculaire gauche. Ave frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur normal. Vascularisation pulmonaire normale.
E.C.G. : Axe QRS : + 80. Axe de T : + 60. Grands complexes. Tracé normal.
EVOLUTION : Accentuation de l'hypotrophie : 8 kg 700 à 32 mois. Examen cardio-vasculaire sans changement.
INTERVENTION : 7 novembre 1955. 34 mois (Docteur J.-P. BINET).
 Section suture d'un canal artériel long de 11 mm, conique diamètre : 10 mm du côté aortique, 5 mm du côté pulmonaire).
 Suites opérations satisfaisantes.
REVUE : Après trois mois de recul (prise de poids : 1 kg).
 Examen cardio-vasculaire normal.

OBSERVATION 4

ELB... Liliane.
 Née à terme après grossesse normale.
1^{er} EXAMEN : 19 mois. Développement normal.
 Pas de cyanose. Dyspnée d'effort.
Ausc. : Souffle continu sous-claviculaire gauche ; sans frémissement.
Scopie : Cœur de volume normal ; Arc moyen un peu saillant. Vascularisation pulmonaire normale.
E.C.G. : Axe QRS : + 80. Axe de T : + 60. Tracé normal.
EVOLUTION : Apparition d'une légère dyspnée d'effort et de lipothymies d'effort au cours de la troisième année.
 Examen clinique sans changement. E.C.G. : Très légère SVG.
CATHETERISME : 4 ans et demi.
 Passage dans le canal.
 Pressions : OD : 3 ; VD : 30/0 et 5 ; A PD : 28/14,m17 ; A O : 105/65,m90.
 CAP : 12 ; Pas d'hypertension pulmonaire.
 Dosages : VCS : 14,3 ; OD : 12,5 ; VD : 12,9 ; APD : 15 ; AO : 16,4.
 Shunt : 2,1 volumes.
INTERVENTION : 7 mars 1955. 4 ans et demi (Docteur J.-P. BINET).
 Ligature du canal avec prise de pressions per-opératoires qui vérifient l'absence d'hypertension pulmonaire.
 Suites satisfaisantes ; Accentuation temporaire de la surcharge ventriculaire gauche dans les jours qui suivent l'intervention.
REVUE : Après recul de 7 mois.
 Va très bien.
 L'examen cardio-vasculaire est entièrement normal.

OBSERVATION 5

FAN... Nadine.
 Née normalement après accouchement normal.
 Cardiopathie découverte à 6 mois lors d'une coqueluche.
1^{er} EXAMEN : 16 mois.
 Développement normal : 10 kg. Pas de signes fonctionnels.
Ausc. : Souffle continu intense sous-claviculaire gauche, à renforcement téléstolique. 2nd bruit normal. Frémissement systolique et diastolique.
Fémorales : Battantes.
Scopie : Cœur augmenté de volume, avec moyen rectiligne. Branches de l'artère pulmonaire élargies et expansives. Hypervascularisation pulmonaire.
E.C.G. : Axe QRS : + 75 ; Axe de T : + 60.
 Légère surcharge ventriculaire gauche.
INTERVENTION : Février 1956 : 16 mois. Docteur SERVELLE.
 Pluriligature d'un Canal sans Hypertension.
 Suites opératoires satisfaisantes.
 Auscultation normale lorsque l'enfant quitte l'hôpital.
EXAMEN POST-OPERATOIRE : 10 mois de recul.
 Bon état général. Poids : 12 kg. Activité normale.
Ausc. : Léger souffle systolique variable para-sternal gauche.
Scopie : Cœur de volume normal ; Branches de l'artère pulmonaire normales ; Vascularisation pulmonaire non accentué.
E.C.G. : Axe QRS : + 70 ; Axe de T : + 70. Normal.

OBSERVATION 6

FER... Claudine.

Née avant terme après une grossesse normale. A dû être réanimée.

Une sœur a un pied bot bilatéral.

Croissance difficile dans les quatre premiers mois, puis normale.

1^{er} EXAMEN : 23 mois.

Développement satisfaisant. Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Souffle systolique au 2nd EIG, se prolongeant dans la diastole,

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume normal; Arc moyen un peu saillant. Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Normal.

2nd EXAMEN : 30 mois.

Le souffle est devenu nettement continu.

Le reste de l'examen est identique.

INTERVENTION : Mai 1953. 5 ans. Dans un autre service.

Pas de renseignements sur l'évolution post-opératoire.

OBSERVATION 7

FOR... Monique.

Premier enfant, né à terme après une grossesse normale par césarienne

Poids : 3 kg 200. Souffle systolique découvert fortuitement à 6 semaines.

1^{er} EXAMEN : 15 mois.

Aucun signe fonctionnel. Aucun épisode pulmonaire.

Développement assez satisfaisant Poids : 9 kg 800.

Ausc. : Souffle systolique à prolongement diastolique, au 2^e EIG; Presque continu. Avec frémissement. 2nd Bruit normal.

Autres fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume cardiaque à la limite supérieure de la normale; Arc moyen convexe; Branches de l'artère pulmonaire et vascularisation pulmonaire normales.

E.C.SG. : Axe QRS : + 100. Tracé normal.

Le diagnostic clinique est celui de canal artériel sans hypertension. Etant donné la très bonne tolérance, on attend que l'enfant grandisse pour intervenir.

OBSERVATION 8

GRA... Gérard.

Accouchement par le siège après une grossesse normale. P.N. : 3 kg.

Cinquième enfant. Souffle découvert à 11 mois.

1^{er} EXAMEN : 16 mois.

Développement un peu insuffisant. Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Souffle continu à prédominance systolique au 2nd EIG avec léger frémissement systolique.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Volume cardiaque à la limite supérieure de la normale. Vascularisation pulmonaire légèrement accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90; Axe de T : + 60. Tracé normal.

2nd EXAMEN : 25 mois.

Aucun changement. Rhumes fréquents.

CATHETERISME : 2 ans, 4 mois.

Pas de passage dans le canal.

Pression : VD : 24/6; AP : 23/17; AP : près de la bifurcation 40/20; CAP : 14/10.

Dosages : OD : 13,5; VD : 13,2; AP : 15,4; APD : 13,4; APG : 15,1.

Shunt : 2,2 volumes.

INTERVENTION : 2 ans 4 mois; 8 mai 1956 (Docteur J. MATHEY).

Section suture d'un canal de 4 mm de diamètre.

Suites opératoires : Pneumothorax dans les jours qui suivent l'intervention. Guérison en quelques jours.

REVVU 5 mois après.

Examen normal.

OBSERVATION 9

GUE... Geneviève.

Née normalement après grossesse normale.

Anorexie dès la naissance. Arriération psycho motrice.

Malformations digestives.

1^{er} **EXAMEN** : 16 mois.

Très gros retard : 6 kg 900 à 16 mois. Dyspnée au repos et à l'effort. Pas de cyanose.

Ausc. : Souffle continu sous-claviculaire gauche à renforcement téléstolique jusqu'au 3^e EIG. Avec frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume un peu gros, arc moyen saillant et haut situé. Vascularisation pulmonaire accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 80. Axe de T : + 90. Complexes en M en VI. Surcharge ventriculaire combinée. Complexes RS très amples dans les précordiales de V1 à V6.

2nd **EXAMEN** : 19 mois.

L'apparition d'une aphonie avec tirage fait penser à l'existence d'un arc aortique anormal.

Ausc. : Sans changement.

Scopie : Très gros cœur avec vascularisation pulmonaire augmentée. Pas d'encoche postérieure après opacification œsophagienne, mais de face, le trajet de la baryte semble coudé.

E.C.G. : Sans changement.

INTERVENTION : Novembre 1954. 20 mois (Docteur J.-P. BINET).

Ligature d'un canal conique long de 8 mm, large de 6 à 4 mm. Pas d'arc aortique anormal après exploration des faces gauche et postérieure de l'œsophage.

Suites normales.

Deux ans après l'intervention :

Examen normal ; mais persistance de l'hypotrophie liée sans doute en grande partie aux malformations digestives. Gros retard psycho-moteur.

OBSERVATION 10

HAU... Eliane.

Née à terme après grossesse normale.

Troisième enfant ; a un frère qui a un torticolis congénital.

1^{er} **EXAMEN** : 21 mois.

Pas de signes fonctionnels ; Développement normal.

Ausc. : Très gros souffle systolique à prolongement diastolique peu intense sans frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume normal, arc moyen saillant.

Transparence pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe QRS : + 50 ; Axe de T : + 60. Bloc focal droit.

CATHETERISME : 4 ans.

Pas de passage dans le canal.

Pressions : AP : 25/10.

Le volume du shunt n'est pas précisé.

INTERVENTION : 4 ans et demi. Janvier 1953 (Docteur J. MATHEY).

Pluriligature d'un canal long de 4 mm.

Suites opératoires bonnes.

REVUE avec 12 mois de recul.

Examen cardio-vasculaire normal.

OBSERVATION 11

HER... Jean-Pierre.

Premier enfant. Mère : 36 ans. Accouchement par le siège, provoqué. P.N. : 2 kg 600. Rhino pharyngites fréquentes.

1^{er} **EXAMEN** : 12 mois.

Hypotrophie : 7 kg 900. Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Souffle continu para-sternal gauche, pas très intense ; sans frémissement.

Scopie : Cœur un peu augmenté de volume ; Arc moyen non saillant ; Vascularisation pulmonaire augmentée.
E.C.G. : Axe QRS : + 80 ; Axe de T : + 60. Tracé normal.
2nd EXAMEN : 20 mois.
 Même examen.
 En raison de l'anxiété que causait aux parents la santé de leur fils, on décide d'opérer.
INTERVENTION : Mars 1955. 22 mois (Docteur J.-P. BINET).
 Ligature d'un gros canal de 5 mm. de diamètre.
 Suites très satisfaisantes.
REVU avec 11 mois de recul.
 Excellent état ; Cœur normal.

OBSERVATION 12

LAR... Patrice.
 Né avant terme, après grossesse normale. P.N. : 2 kg 200.
 Souffle découvert à 4 mois.
1er EXAMEN : 8 mois.
 Hypotrophie : 5 kg. Aucun signe fonctionnel.
Ausc. : Gros souffle systolique au 4° EIG ; Entendu dans toute l'aire précordiale et le dos ; Avec frémissement.
Fémorales : Battantes.
Scopie : Cœur de volume normal.
 Transparence pulmonaire normale.
E.C.G. : Axe QRS : + 90 ; Axe de T : + 60. Tracé normal.
2nd EXAMEN : 23 mois.
Ausc. : Souffle continu tunnelaire, plus souffle systolique-mésocardiaque intense.
Esopie : Normale.
 ventriculaire.
INTERVENTION : Mars 1958. 27 mois (Docteur M. SERVELLE).
 Pluriligature d'un gros canal cylindrique.
 Après la fermeture, il persiste un gros souffle systolique qui se projette sur le bord gauche de l'arc moyen.
REVU à 6 ans.
 Poids et taille pratiquement normaux. S'est beaucoup développé depuis l'intervention. A pris 22 cm. en deux ans. Retard intellectuel. Aucun signe fonctionnel.
Ausc : Très gros souffle systolique maximum aux 4° et 5° EIG entendu du second au sixième EIG. Sans frémissement.
Scopie : Cœur de volume normal. Vascularisation pulmonaire un peu acétuée.
E.C.G. : Tracé normal.
DIAGNOSTIC : Communication inter-ventriculaire très probable. Il n'a pu être pratiqué de cathétérisme post-opératoire.

OBSERVATION 13

MOG... Martine.
 Septième enfant. Née à terme après grossesse normale. Accouchement par le siège très difficile.
 Est né cyanosée, a dû être réanimée.
 P.N. : 3 kg 700. Découverte du souffle à 1 mois.
1er EXAMEN : 12 mois. 6 kg (8 kg à 20 mois).
 Hypotrophie. S'est développée plus lentement que ses frères et sœurs. Pas de signes fonctionnels.
Ausc. : Souffle continu à maximum sous-claviculaire gauche, sans renforcement télésystolique.
Fémorales : Bien perçues.
Scopie : Cœur de volume normal ; léger débord droit ; arc moyen court.
 Vascularisation pulmonaire normale.
E.C.G. : Axe QRS : + 110 ; Aucun signe de surcharge.
INTERVENTION : Novembre 1954. 4 ans (Docteur J.-P. BINET).
 Ligature d'un canal de petite taille.
 Prise de pressions per-opératoires qui confirment l'existence d'une sténose orificielle modérée de l'artère pulmonaire.

Canal ouvert : VD : 80/17; AP : 25/3; AO : 90/46;
Canal fermé : AP : 20/3; AO : 94/52;
Suites opératoires satisfaisantes. Dans les jours qui suivent l'intervention :
apparition transitoire de signes de surcharge ventriculaire gauche sur
l'E.C.G.

Va bien un mois après l'intervention à sa sortie de l'hôpital.
Auscultation et E.C.G. normaux. N'a pas été revue depuis.

OBSERVATION 14

PET... Marcelle.

Née avant terme, après une grossesse normale. P.N. : 3 kg.

1^{er} EXAMEN : 14 mois.

Développement satisfaisant : 11 kg 300. Aucun signe fonctionnel.

Ausc. : Souffle continu sous-claviculaire gauche.

Scopie : Cœur de volume normal; Arc moyen un peu saillant. Transpa-
Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume normal; Arc moyen un peu saillant. Transpa-
rence pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe : + 60; Axe de T : + 60. Aucun signe de surcharge.

INTERVENTION : 27 mois. Docteur J.-P. BINET.

Ligature d'un canal de 4 mm.

Suites satisfaisantes.

REVUE : 12 mois de recul.

Va bien. Examen clinique, électrique et radiologique normaux.

OBSERVATION 15

POR... Martine.

Née à terme (forceps) après grossesse normale.

1^{er} EXAMEN : 7 mois.

Très bon aspect, développement normal. Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Gros souffle systolique, maximum 2 nd EIG entendu partout avec
frémissement; sous la clavicule gauche; « écho diastolique ».

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur de volume à la limite supérieure de la normale. Arc moyen
rectiligne; Vascularisation pulmonaire accentuée. Branches de l'artère
pulmonaire larges.

E.C.G. : Axe QRS : + 60; Axe de T : + 30. Tracé normal.

INTERVENTION : Mai 1953. 38 mois. Docteur J. MATHEY.

Ligature du canal.

Suites excellentes.

REVUE : Avec deux ans de recul.

Examen cardio-vasculaire normal.

OBSERVATION 16

REB... Patrick.

Treizième enfant. Né normalement.

Trois otites au cours de la première année.

1^{er} EXAMEN : 13 mois. 10 kg 200.

Développement satisfaisant. Ni cyanose. Ni dyspnée.

Ausc. : Souffle continu au 2^e EIG; avec frémissement. 2nd bruit un peu
sec.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très légèrement augmenté de volume. Arc moyen convexe;
Branches de l'artère pulmonaire accentuées.

E.C.G. : Axe QRS : + 70; Axe de T : + 60. Tracé normal.

DIAGNOSTIC : Canal artériel à opérer quand l'enfant sera un peu plus grand.

OBSERVATION 17

SCA... Jacques.

Toxicose à 3 mois. On n'aurait pas entendu de souffle à ce moment.

1^{er} EXAMEN : 12 mois. 8 kg 810.

Hospitalisé pour bronchite.

Ni cyanose, ni dyspnée.

Ausc. : Gros souffle continu à renforcement téléstolique. Maximum au
2^e EIG; avec frémissement. 2nd bruit normal.

Fémorales : Battantes.

Radioscopie : Cœur de volume normal, arc moyen rectiligne. Artères pulmonaires normales ; Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe QRS : + 40.

Tracé normal.

DIAGNOSTIC : Canal artériel sans hypertension à opérer plus tard.

OBSERVATION 18

SER... Marie.

Aucun antécédent particulier. Souffle découvert fortuitement à 1 mois.

1^{er} EXAMEN : 7 mois. 9 kg. 200.

Ni cyanose, ni dyspnée. Bon développement.

Ausc. : Souffle continu sous-claviculaire gauche.

2nd bruit accentué.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur légèrement augmenté de volume. Arc moyen normal. Artères pulmonaires normales. Vascularisation pulmonaire un peu accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 80 ; Axe de T : + 70. Tracé normal.

DIAGNOSTIC : Canal artériel typique avec souffle continu à opérer plus tard étant donné la parfaite tolérance.

OBSERVATION 19

WAL.. Sophie.

Née normalement après une grossesse normale.

Anorexie importante dès les premiers jours. Nombreuses affections respiratoires.

Cardiopathie découverte à 3 mois sur la constatation de polypnée et de tachycardie. A ce moment, on n'aurait pas entendu de souffle.

1^{er} EXAMEN : 23 mois. Enfant très hypotrophique.

Pas de cyanose. Dyspnée légère au repos, très intense à l'effort.

Ausc. : Souffle systolique 2^o, 3^o EIG, moyennement intense, sans frémissement, irradiant vers la clavicule. Eclat très violent du second bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très augmenté de volume ; Arc moyen très saillant et expansif. Branches de l'arête pulmonaire élargies, vascularisation pulmonaire très accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90 ; Axe de T : + 70.

Surcharge ventriculaire gauche.

CATHETERISME : Pas de passage dans le canal malgré de longues recherches.

Pression OD : 15/10 ; VD : 72/0 et 8 ; AP : 74/44.

Dosages : OD : 10,4 ; VD : 10,4 ; AP : 13,3 ; APD : 13,2 ; APG : 13,3 ; shunt : 2,8 volumes.

DIAGNOSTIC : Canal artériel avec hypertension pulmonaire.

INTERVENTION : Juillet 1953. 2 ans et 3 mois.

Découverte d'une fistule aorto-pulmonaire typique, très bas, située à 3 mm. au-dessus de l'origine de AP. Pluriligature car la section-suture semble difficile à réaliser.

REVUE 3 mois après : Réperméabilisation de la fistule.

Ausc. : Gros souffle continu.

Scopie : Sans changement.

E.C.G. : Surcharge ventriculaire gauche.

On décide alors d'envoyer l'enfant aux U.S.A. aux Docteurs TAUSSIG et BLALOCK.

2nd CATHETERISME : 2 ans et demi.

Pressions : VD : 45/4 ; AP : 57/34, moy. 42 ; APD : 45/26, moy. 34 ; APG : 58/35, moy. 42.

Dosages : VD : 12,6 ; AP : 14,6 ; APD : 13,6 ; APG : 14,6.

On décide de réintervenir.

REINTERVENTION : Novembre 1953. 2 ans et demi.

La dissection de l'APD, extrêmement friable, entraîne une hémorragie impossible à contrôler et la mort.

AUTOPSIE : Fistule réperméabilisée très large : La ligature faite lors de la première intervention est tombée dans la fistule.

L'aorte et l'artère pulmonaire présentent de nombreuses plaques d'athérome et sont très friables.

OBSERVATION 20

BAU... Patrick.

Né à terme (forceps) après grossesse normale. P.N. : 3 kg 140.

Cardiopathie découverte à 6 semaines, lors d'un malaise avec pâleur et perte de conscience.

Nombreux épisodes pulmonaires. A 10 mois, apparition d'un lymphangiome thoracique.

1^{er} EXAMEN : 20 mois ; 3 kg 400 ; 0 m. 75 ; Hypotrophie.

Ni cyanose, ni dyspnée.

Ausc. : Souffle continu sous-claviculaire gauche, intense avec frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen convexe non expansif ; Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe QRS : + 80 ; Rs V1, RS V3 V4 ; S jusqu'en V5.

Surcharge ventriculaire combinée.

DIAGNOSTIC CLINIQUE : Canal à gros débit.

CATHETERISME : 21 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : OD : moy. 6 ; VD : 65/0 et 3 ; AP : 60/44, moy. 52 ; CAP : moy. 11 ; AO : 92/67.

Oxygène : VCS : 11 ; OD : 10,8 ; VD : 12,9 (shunt : 2,1 volumes) ; VD : 12,9 ;

AP : 15,6 (shunt : 2,7 volume) ; AO : 15,9.

Conclusion : Canal avec hypertension pulmonaire.

CIV ? ou Insuffisance pulmonaire ?

INTERVENTION : Avril 1954 : 22 mois.

Section suture d'un canal de 4 mm. de diamètre, coudure aortique donnant un aspect de coarctation ; mais pressions identiques au-dessus et au-dessous de la coudure.

Pressions : AP : 30/10 ; AO : 105/60.

Non modifiées par le clampage.

REU : Novembre 1956.

Développement assez satisfaisant ; Aucun signe fonctionnel.

Ausc. : normale.

Radio : normale.

E.C.G. : Axe 90, normal.

Cathétérisme : VD : 33/0 et 8 ; AP : 30/12, moy. 8 ; CAP : 12,6.

OBSERVATION 21

BAU... Martine.

Quatrième enfant, née normalement après une grossesse normale.

1^{er} EXAMEN : 12 mois.

Hypotrophie marquée : 6 kg 600. Anorexie.

Ni dyspnée, ni cyanose.

Ausc. : Souffle continu intense sous-claviculaire gauche ; sans frémissement. Eclat du 2nd bruit.

Scopie : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen long et saillant ; Branches de l'artère pulmonaire larges ; Vascularisation pulmonaire accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 70. Complexes RS de très grande amplitude dans les précordiales.

Surcharge ventriculaire combinée.

CATHETERISME : 12 mois.

Section suture d'un canal large de 7 mm. Aspect pseudo-coarctif de l'aorte.

Au clampage : Baisse immédiate de la pression de l'AP de 41/22 à 22/8. Suites opératoires : Au 2nd jour, élévation tensionnelle. TA : 17, avec SVG marquée sur l'électrocardiogramme.

Tout rentre dans l'ordre en quelques jours.

REVUE : 1 an après l'intervention. 9 kg 800 (gain : 3 kg 700) développement encore insuffisant.

Ausc. : Léger souffle systolique latéro-sternal gauche (3^e EIG).

Scopie : Cœur encore augmenté de volume. Arc moyen saillant et battant. Branches de l'artère pulmonaire larges ; Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Complexes RS dans les précordiales, mais moins amples qu'avant l'intervention.

OBSERVATION 22

BIS... Françoise.

Née normalement après grossesse normale. P.N. 3 kg 600.

1^{er} EXAMEN : 8 mois. 5 kg 550. Hypotrophie.

Malformations unguéales. (Pas d'ongle à l'auriculaire, minuscules aux autres doigts.)

Polypnée. Pas de cyanose.

Ausc. : Gros souffle systolique haut situé ; plus souffle diastolique. Claquement très sec du 2nd bruit.

Frémissement systolique 2^e, 3^e EIG.

Fémorales : Perçues.

Scopie : Cœur très augmenté de volume avec grosse masse développée en haut et en avant, surtout à droite extrêmement battante. En oblique, l'opacité paraît trop antérieure pour être l'aorte. L'artère pulmonaire gauche n'apparaît pas, la droite est très augmentée de volume.

Poumons hypervascularisés.

E.C.G. : AQRS : + 90 ; AT : + 80. Tracé normal.

Les images radiologiques font penser à une malformation des arcs aortiques.

REVUE à 14 mois.

Très hypotrophique ; 6 kg 400 ; Se tient assise, pas debout.

Ni troubles de la déglutition, ni troubles digestifs.

Hospitalisée pour syndrome pulmonaire (foyer de la base gauche).

Même auscultation.

Scopie : Très gros cœur, même silhouette.

E.C.G. : AQRS : + 90 ; AT : + 80. Complexe en M en V.

Hypertrophie ventriculaire combinée.

Il n'y a pas de signe de défaillance cardiaque.

Le traitement par les antibiotiques est inefficace, et l'enfant meurt au dixième jour de son hospitalisation.

AUTOPSIE : Cœur très hypertrophié (110 gr.).

Anomalies des arcs aortiques.

L'aorte volumineuse, forme le bord droit du pédicule et descend à droite de la trachée et donne naissance à la sous-clavière et à la carotide droite séparément, et à la carotide gauche qui croise obliquement la trachée.

L'artère pulmonaire est en place normale, aussi volumineuse que l'aorte, donne naissance à ses deux branches, ainsi qu'à un énorme canal artériel, aussi gros que l'aorte descendante, qui donne naissance à la sous-clavière gauche, et se continue à plein canal avec l'aorte descendante.

Les arcs aortiques droit et le canal enserrant la trachée et l'œsophage en un anneau serré qui comprime la face postérieure de l'œsophage.

L'aorte descendante descend à gauche en place normale.

Oreillettes normales.

Petite cavité ventriculaire droite ; à parois hypertrophiées.

Enormes parois ventriculaires gauches (15 mm.).

Pas de C.I.V.

Orifices mitral, tricuspide, aortique normaux.

Valvules pulmonaires épaisses.

HISTOLOGIE : Congestion diffuse des vaisseaux pulmonaires sans lésion organique décelable.

CONCLUSION : Il n'y a aucun signe clinique en rapport avec l'anomalie des arcs. Hypertension pulmonaire reconnue cliniquement. Découverte du canal à l'autopsie.

OBSERVATION 23

BOU... Yvon.

Premier enfant : rubéole au second mois de la grossesse. Accouchement normal à terme.

1^{er} EXAMEN : 9 mois.

Enfant très hypotrophique (5 kg) et anorexique.

Cataracte bilatérale ; retard sychomoteur, hernie ombilicale.

Pas de surdité.

Pas de cyanose, dyspnée légère au repos, plus marquée après les biberons.

Ausc. : Souffle systolique rude, maximum 3°, 4° EIG ; avec frémissement.
Eclat du 2nd bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très augmenté de volume. Arc moyen rectiligne. Artères pulmonaires larges et très battantes.

Vascularisation pulmonaire augmentée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90. Surcharge ventriculaire combinée.

On hésite alors entre **deux diagnostics** : Canal artériel avec hypertension pulmonaire ou C.I.V. avec hypertension pulmonaire.

CATHETERISME : 11 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : OD : moy. 3 ; VD : 62/0 et 6 ; AP : 62/20 ; AO : 97/41.

Dosages : OD : 11,4 ; VD : 11,7 ; AP : ? ; Volume du shunt : ?.

INTERVENTION : Novembre 1954 : 11 mois. Docteur MATHEY.

Section et suture d'un canal long et sinueux, de 7 mm. de diamètre.

Prises de pressions :

Canal ouvert : AP : 60/30 ; AO : 110/47.

Canal clampé : AP : 50/15, moy. 35 ; AO : 125/70.

Canal suturé depuis 10 minutes : AP : 35/18, moy. 26 ; AO : 76/50.

Suites opératoires satisfaisantes.

EXAMEN POST-OPÉATOIRE : 26 mois. 16 mois de recul.

Hypotrophie marquée : 7 kg.

Très gros retard psychomoteur : se tient à peine assis.

L'enfant vient d'être opéré pour la deuxième fois de sa cataracte ; il ne voit pas encore.

N'a plus eu d'épisodes pulmonaires depuis la fermeture du canal.

Ausc. : Normale.

Scopie : Volume cardiaque et transparence pulmonaire normaux.

E.C.G. : Normal.

OBSERVATION 24

CO... Patricia.

2nd enfant, né normalement après une grossesse normale.

P.N. : 4 kg 250.

Plusieurs épisodes pulmonaires, avec cyanose transitoire.

Anorexie et vomissements fréquents qui amènent l'enfant à la consultation.

1^{er} **EXAMEN** : 4 mois.

Hypotrophie : 4 kg 600.

Dyspnée avec léger tirage. Pas de cyanose.

Ausc. : Souffle systolique maximum 2°, 3° EIG, presque continu sous la clavicule gauche. Sans frémissement.

Roulement diastolique en dedans dans la pointe.

Eclat du second bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur augmenté de volume ; arc moyen saillant ; Branches de l'artère pulmonaire un peu larges. Poumons hypervascularisés ; Arc aortique bien visible.

E.C.G. : Axe QRS : + 90. Bloc incomplet droit ; Légère S.V.D.

Diagnostic clinique : Canal artériel probable.

CATHETERISME : 4 mois.

Passage dans un canal artériel.

Pressions : OD : 10/0 ; VD 62/0 et 5 ; AP : 62/39, moy. 48 ; AO : 73/48.

Dosage : VD : 11,9 ; AP : 13,6 ; Shunt : 1,6 volume.

INTERVENTION : Mars 1955 ; 4 mois (Docteur J.-P. BINET).

Section suture d'un canal artériel ; de très gros diamètre. Rétrécissement du calibre aortique au pied de la sous-claviculaire. Il ne s'agit pas d'une coarctation, car le segment rétréci est largement perméable au courant sanguin, et les pressions sont indentiques au-dessus et au-dessous de la portion hypoplasieée après clampage.

Pressions :

Avant clampage : AP : 32/16 ; Aorte sus-stricturale : 58/24 ; Aorte sous-stricturale : 40/22.

Après clampage : AP : 32/16 ; Aorte sus-stricturale : 66/38 ; Aorte sous-stricturale : 60/36.

Suites opératoires : atelectasie pulmonaire et aphonie transitoires.

DERNIER EXAMEN POST-OPERATOIRE : 20 mois de recul.

2 ans 2 mois. 11 kg. 81 cm.

Depuis l'intervention, disparition des épisodes pulmonaires et des signes fonctionnels ; mais, l'enfant demeure anorexique et pousse mal.

Ausc. : Gros souffle systolique râpeux, maximum au 4^e EIG, sans frémissement ; Second bruit normal.

Fémorales : Percues mais battant moins bien que les radiales.

Indice oscillométrique : Membres supérieurs : 1 à gauche, 1,25 à droite. Membres inférieurs : 0,25 à gauche ; 0,50 à droite.^{er}

Hypertrophie du membre inférieur droit avec circulation veineuse collatérale (ligature de la veine fémorale, lors du cathétérisme pré-opératoire).

Scopie : Cœur de volume normal.

E.C.G. : Axe QRS : + 100 ; Bloc focal droit.

SVD modérée (tracé sans changement).

Cathétérisme : Pas de trajet normal.

Pressions : OD : 7 ; VD : 43/12 ; AP : 35/18, moy. 26.

Dosages : VCS : 11,4 ; OD : 11,3 ; VD : 11,2 ; AP : 11 ; Pas de shunt.

OBSERVATION 25

COM... Muriel.

Née normalement après grossesse anormale : (albuminurie et hypertension à partir du 6^e mois).

C'est l'hypotrophie et l'anorexie qui font découvrir la cardiopathie.

1^{er} **EXAMEN** : 12 mois.

Hypotrophie très importante : 4 kg 900. Hypotonie : ne peut pas rester assise.

Pas de cyanose ; dyspnée avec tirage. Pas d'accidents pulmonaires.

Ausc. : Souffle systolique d'intensité moyenne, maximum au 2^e EIG avec frémissement.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Très gros cœur ; arc moyen très saillant et expansif. Artères pulmonaires augmentées de volume ; Vascularisation pulmonaire très accentuée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90 ; S.V.C.

CATHETERISME aux Etats-Unis à 3 ans : Ligature d'un énorme canal artériel qui s'est sans doute réperméabilisé, car seconde intervention 18 mois après la première toujours aux Etats-Unis : Section-suture du canal.

EXAMEN POST-OPERATOIRE aux Enfants Malades 6 mois après cette seconde intervention.

Développement staturo pondéral satisfaisant.

Ausc. : Léger souffle systolique para sternal gauche.

Scopie : Cœur de volume normal, arc moyen long et saillant ; Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Normal.

OBSERVATION 26

DEC... Josiane.

Antécédents : ?

1^{er} **EXAMEN** : 7 mois.

Développement satisfaisant : 7 kg 700.

Stridor congénital.

Pas de signes fonctionnels.

Ausc. : Souffle continu typique 2^e EIG. Sans frémissement. Second bruit normal.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur augmenté de volume.

Arc moyen un peu saillant.

Branches de l'artère pulmonaire normales, vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe QRS : + 90 ; normal.

On porte le diagnostic de canal et on décide d'attendre que l'enfant grandisse pour l'opérer.

2^e **EXAMEN** : 11 mois.

Enfant en défaillance cardiaque à la suite d'un épisode pulmonaire avec asphyxie : dyspnée, râles pulmonaires, gros foie.

Ausc. et E.C.G. : Inchangés.

Radio : Cœur très augmenté de volume ; Hypervascularisation pulmonaire très importante.

CATHETERISME : 11 mois.

Passage dans le canal.

Pressions : OD : moy. 6 ; VD : 37/0 et 3 ; AP : 39/26, moy. 28 ; CAP : moy. 15 ; AO : 110/53.

Dosage : VD : 8,8 ; AP : 12,9 ; AO : 13,4 ; Shunt : 4,1 volumes.

Canal avec hypertension modérée, mais à gros débit.

INTERVENTION : 11 mois (Docteur J.-P. BINET).

Section suture d'un canal de 4 mm. de diamètre.

Pas de prise de pressions per-opératoire.

On ne compense pas les pertes sanguines.

Suites opératoires : S.V.G. très nette sur l'E.C.G. pendant dix jours.

REVUE 5 semaines après l'intervention.

A pris 1 kg.

Ausc. : Normale.

E.C.G. : Aucun signe de S.V.G.

Scopie : Cœur encore gros mais nettement moins qu'avant l'intervention ; Vascularisation pulmonaire normale.

L'enfant n'a pas été revu depuis.

OBSERVATION 27

FER... Philippe.

Hospitalisé à 2 mois pour épisode pulmonaire aigu avec polypnée extrême et tirage ; Sans cyanose et sans fièvre.

AUSC. : Très difficile en raison des râles pulmonaires ; Souffle systolique d'intensité moyenne.

SCOPIE : Très gros cœur : Arc moyen un peu saillant ; Poumons hypervascularisés.

E.C.G. : Axe de QRS : + 80. Surcharge ventriculaire combinée.

Malgré un traitement par antibiotiques et tonicardiaques, l'enfant meurt au bout de quelques jours.

AUTOPSIE : Canal persistant, perméable de 6 mm. de diamètre.

Valves pulmonaires, tricuspides et mitrales dures.

Ventricule gauche dilaté, mais non hypertrophié.

OBSERVATION 28

GRA... Maryvonne.

Deuxième enfant ; prématuré. Dès les premières semaines, croissance pondérale très lente.

1^{er} EXAMEN : 9 mois. 5 kg.

Retard staturo-pondéral, ne se tient pas assise.

Légère dyspnée d'effort.

Ausc. : Souffle systolique 3^e espace, d'intensité moyenne sans frémissement. Roulement diastolique apexien. Eclat violent du second bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très augmenté de volume, arc moyen très saillant et expansif. Branches de l'artère pulmonaire larges. Poumons hypervascularisés.

E.C.G. : Axe de QRS : + 90. SVC : Complexes RS très amples dans les précordiales.

On hésite entre les diagnostics de CIV avec hypertension et de canal avec hypertension.

2nd EXAMEN : 24 mois. 7 kg.

Accentuation de la dyspnée d'effort et de l'hypotrophie.

Pas de cyanose. Bronchites fréquentes.

Ausc. et E.C.G. : Inchangés.

Scopie : Depuis le premier examen : Augmentation nette du volume cardiaque et de la surcharge pulmonaire.

CATHETERISME : 24 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : VD : 76/2 et 9 ; AP : 75/39 ; CAP : 21/7 ; AO : 78/39.

Dosages : OD : 11,4 ; VD : 12,9 ; APG : 14,2 ; Saturation périphérique 87 % ; shunt : 1,3 volume.

Canal avec égalité des pressions aortique et pulmonaire.

INTERVENTION : Mai 1954. 24 mois (Docteur MATHEY).

Les pressions identiques dans l'aorte et dans l'AP ne sont pas modifiées par le clampage du canal.

Il n'y a pas de thrill à son niveau.

Ligature du canal (5 mm. de diamètre).

Pressions : AP : 102/50 ; AO : 102/54.

EXAMEN UN AN APRES INTERVENTION :

Développement très amélioré (gain : 5 kg dans l'année).

Dyspnée d'effort très modérée.

Ausc. : Eclat très violent du 2nd bruit. Rythme à trois temps.

E.C.G. et Scopie : Sans changement.

2nd CATHETERISME DEUX ANS APRES INTERVENTION (Hôpital Marié Lanelongue).

Pas de trajet anormal.

Pressions : OD : 9/2 6 ; VD : 96/0 et 8 ; AP : 96/43, moy. 70 ; AO : 96/56.

Dosages : VCS : 11 ; OD : 10,6 ; VD : 11,6 ; AP tronc 12 ; APG : 11,6 ;

A : Ax : 13,7 97 %.

On conclut alors : CIV avec hypertension pulmonaire très marquée.

OBSERVATION 29

GUI... Yvelise.

Née normalement au terme d'une grossesse anormale (plusieurs hémorragies au cours des 6^e et 7^e mois).

Anorexique et dyspnéique dès les premiers mois de la vie.

1^{er} EXAMEN : 15 mois.

Enfant très hypotrophique. 6 kg.

Pas de cyanose. Dyspnée nette au repos, très accentuée au cri et pendant l'absorption des biberons.

Ausc. : Souffle systolique d'intensité moyenne au 3^e, 4^e EIG ; Souffle diastolique sous-claviculaire gauche. Eclat du 2nd bruit.

Fémorales : Palpables.

Scopie : Cœur très augmenté de volume avec débord droit. Arc moyen saillant et battant. Branches de l'artère pulmonaire très volumineuses. Poumons très hypervascularisés.

E.C.G. : Axe : + 90. Bloc focal droit. Surcharge ventriculaire droite modérée.

On hésite entre deux diagnostics : Canal artériel et CIV.

Dans les mois suivants, la dyspnée s'accroît, l'enfant ne prend pas de poids.

2nd EXAMEN : 2 ans 7 kg 500.

Ausc. et E.C.G. : Inchangés.

Scopie : Cœur énorme (bord gauche à un centimètre de la paroi avec grosse dilatation des artères pulmonaires expansives.

Hypervascularisation pulmonaire augmentée par rapport à l'examen précédent.

On peut alors penser qu'il s'agit d'une fistule aorto-pulmonaire.

INTERVENTION EXPLORATRICE le 8 juillet 1953 (23 mois). Dr MATHEY.

Découverte d'un canal artériel l'arge d'un centimètre, long d'un centimètre et demi.

Thrill à base de l'AO et de l'A.P. non modifié par le clampage du canal.

Pressions identiques dans l'aorte et l'artère pulmonaire (70 mm. Hg.) inchangées au clampage.

On renonce à lier le canal.

Mort subite le soir de l'intervention.

AUTOPSIE : Canal artériel largement perméable (1 cm. de diamètre), athéromateux. Communication inter-ventriculaire de petites dimensions. Athérome pulmonaire très marqué.

OBSERVATION 30

LEC... Josiane.

Premier enfant, prématuré (P.N. : 2 kg. 200). Anorexie dès les premiers jours.

Cardiopathie découverte à 10 mois lors d'une broncho-pneumonie.

Episodes pulmonaires fréquents avec cyanose transitoire.

1^{er} EXAMEN : 17 mois.

Très hypotrophique. 7 kg. Ne marche pas, Dyspnée d'effort.

Ausc. : Souffle systolique 2nd EIG intense avec frémissement. Eclat du 2nd bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Gros cœur. Arc moyen saillant. Poumons hypervascularisés. Pas d'E.C.G.

L'enfant est revu plusieurs fois au cours des années qui suivent.

EXAMEN PRE-OPERATOIRE : 9 ans.

Dyspnée d'effort marquée. Enfant très hypotrophique : 16 kg.

Ausc. : Souffle systolique rude 2nd EIG avec frémissement.

Eclat sec du 2nd bruit à ce niveau.

Souffle systolique apexien avec éclat du premier bruit.

Roulement diastolique

Signes périphériques d'insuffisance aortique.

Scopie : Très gros cœur. Arc moyen saillant. Artères pulmonaires larges, non expansives. Hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : Forte surcharge ventriculaire combinée.

CATHETERISME : Passage dans le canal.

Pressions : VD : 75/9 ; AP : 75/54, moy. 62 ; CAP : moy. 22 ; AO : 78/40.

Dosages : OD : 9.7 ; VD : 9.7 ; AP : 12.5 ; AF : 13.1.

Saturation : 96 %. Shunt : 2.8 volumes.

Conclusion : Canal avec HTP ; Retrecissement mitral probable.

INTERVENTION : 18 mai 1954. 9 ans. Docteur J. MATHEY.

Découverte d'une très volumineuse auricule gauche analogue à une auricule de retrecissement mitral. Pendant qu'on essaie d'isoler le canal, celui-ci, très friable, se rompt, entraînant une violente hémorragie et un arrêt cardiaque définitif.

AUTOPSIE : Volumineux canal artériel (11 mm. de diamètre) dont les parois sont très altérées. Athérome aortique. Aucune malformation. En particulier orifice mitral normal (admettant plus de deux doigts).

OBSERVATION 31

LEC... Mauricette.

Troisième enfant. Traitement hormonal les trois premiers mois de la grossesse.

Accouchement normal à terme. P.N. : 3 kg 140. Anorexie et polypnée dès les premiers jours de la vie.

Plusieurs accès de cyanose.

1^{er} EXAMEN : 3 mois et demi.

Hypotrophique : 3 kg 700. Polypnée. Pas de cyanose.

Ausc. : Souffle systolique intense 3^e, 4^e espace, avec frémissement. Eclat du 2nd bruit qui est dédoublé.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Très gros cœur (1 cm. de la paroi). Arc moyen très saillant. Branches de l'artère pulmonaire larges et expansives ; Poumons très surchargés.

E.C.G. : Axe de QRS : + 60 ; Axe de T : + 60. Surcharge ventriculaire gauche modérée.

CATHETERISME : 4 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : VD : 55/0 et 5 ; AP : 53/17 ; AO : 87/28.

Dosages : VD : 9.4 ; AP : 13.55 ; AO : 14.55 ; Shunt : 4 volumes.

INTERVENTION : 25 octobre 1954. 7 mois. 4 kg 500.

Pluriligature sous hypothermie à 26° par voie médiane transternale (l'importance du shunt évoquant la possibilité d'une fistule aorto-pulmonaire) d'un canal large de 4 mm.

Prises de pressions :

Avant clampage : AP : 40/19, moy. 29 ; aorte : 65/29, moy. 48.

Après clampage : AP : 31/17, moy. 23 ; Aorte : 83/27, moy. 59.

SUITES OPERATOIRES PARTICULIEREMENT DIFFICILES :

Le surlendemain de l'intervention, dans la journée, accentuation progressive de la dyspnée avec tirage et cyanose.

Dans la nuit, enfant agonisante : Œdème pulmonaire aigu. L'oxygénation au masque et surtout une saignée de ~~100~~ par ponction ventriculaire droite amènent une amélioration spectaculaire.

Le lendemain l'E.C.G. montre une SVG très marquée.

Dans le mois qui suit l'intervention, l'enfant demeure dans un état précaire : persistance de la dyspnée, gros foie. Râles diffus dans les deux champs pulmonaires, gros cœur à la radio. Les signes électriques se sont atténués en une dizaine de jours. L'enfant est traitée tout ce mois par la digitaline, les diurétiques mercuriels, le régime sans sel. Un mois après l'intervention, deuxième crise œdémateuse paroxystique nécessitant une ponction ventriculaire droite de 80 cc.

A partir de cette deuxième crise, amélioration continue et spectaculaire. L'enfant quitte l'hôpital trois mois après l'intervention, ayant pris 2 kg. Le cœur demeure un peu gros et il existe une paralysie phénique gauche.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 18 mois de recul. Poids : 14 kg 5. Développement normal.

Ausc. : Normale.

B.C.G. : Normal.

Scopie : Cœur de volume normal. Arc moyen long. Artères pulmonaires et vascularisation pulmonaire normales.

CATHETERISME :

Pressions : VD : 26/1 et 6 ; AP : 31/13, moy. 20 ; CAP : 10.

Dosages : OD : 12,6 ; VD : 12,6 ; AP : 12,5.

OBSERVATION 32

MAH... Alain.

Né normalement après une grossesse normale.

Plusieurs épisodes pulmonaires. Cardiopathie découverte à 6 mois à l'occasion du premier.

1^{er} EXAMEN : 11 mois.

Développement normal. Pas de cyanose. Dyspnée légère.

Ausc. : Gros souffle systolique sous-claviculaire gauche avec prolongement diastolique. Eclat du 2nd bruit.

Scopie : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen rectiligne ; Branches de l'artère pulmonaire une peu larges. Vascularisation pulmonaire à la limite supérieure de la normale.

E.C.G. : Axe QRS : + 70 ; Axe de T : + 60. SVD très modérée.

CATHETERISME : 11 mois.

Pas de passage dans le canal.

Pressions : AP : 38/19.

Dosages : VD : 10,4 ; AP : 13,9. Shunt 3,5 volumes.

INTERVENTION : Octobre 1955. 12 mois. Docteur J.-P. BINET.

Section-suture d'un canal large de 8 mm., long de 5 mm., assez difficile, en raison du lâchage d'un clamp.

Prises de pressions :

Avant clampage : AP : 40/20 ; AO : 76/42.

Après clampage : AP : 28/8 ; AO : 104/70.

SUITES OPERATOIRES : Satisfaisantes, malgré quelques accès de dyspnée pendant les trois premiers jours.

A la suite de l'hôpital, un mois après l'intervention, auscultation normale, le cœur est encore gros.

L'enfant n'a pas été revu depuis.

OBSERVATION 33

NAR... Martine.

Pas d'antécédents particuliers.

1^{er} EXAMEN : 10 mois.

Enfant très hypotrophique. 5 kg 300. Anorexique.

Pas de cyanose. Dyspnée au repos et à l'effort.

Ausc. : Gros souffle systolique 2°, 3° EIG avec frémissement.

Eclat violent du second bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très augmenté de volume. Arc moyen très convexe. O.G. saillante ; AP larges non expansives. Poumons très vascularisés.

E.C.G. : Surcharge ventriculaire combinée.

CATHETERISME : 11 mois.

Passage dans le canal.

Pressions : VD : 65/0 et 4 ; AP : 65/23 ; AO : 106/49.

Dosages : OD : 6,3 ; VD : 6,3 ; AP 11,3. Shunt : 5 volumes.

INTERVENTION : 4 mai 1954. 11 mois. Docteur J. MATHEY.

Section-suture d'un canal de 6 mm. de diamètre.

Prises de pressions : Avant clampage : AP : 51/30 ; Après clampage : AP : 39/17.

SUITES : Simples.**EXAMEN POST-OPERATOIRE : 6 mois de recul.**

Aucun signe fonctionnel. Encore hypotrophique : 8 kg 400 (gain : 3 kg).

Ausc. : Souffle systolique assez intense maximum 4^e EIG. 2nd bruit normal.

Scopie : Cœur à peine augmenté de volume. Arc moyen convexe.

Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : Normal.

CATHETERISME :

Pas de trajet anormal.

Pressions : VD 25/3 ; AP : 23/9.

Dosages : VCS : 13,7 ; OD : 13,7 ; VD : 15,1 ; Shunt : 1,4 volume.

CONCLUSION : CIV Pressions normales.**OBSERVATION 34**

PRO... Pierre.

Au cours de la grossesse, hémorragies pendant les trois premiers mois. Accouchement normal. P.N. : 3 kg 300.

Deux épisodes pulmonaires graves à un mois et à deux mois et demi.

1^{er} EXAMEN : 5 mois.

Hospitalisé pour épisode pulmonaire avec défaillance cardiaque.

Enfant extrêmement pâle et fatigué, très hypotrophique : 4 kg 800.

... **Ausc.** : Très difficile très raison de nombreux râles dans les deux champs pulmonaires.

Enorme souffle systolique à maximum xyphoïdien avec net renforcement protosystolique.

Eclat violent de 2nd bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur énorme touchant presque à gauche la paroi. Arc moyen convexe ; Artères pulmonaires très larges.

Vascularisation pulmonaire très augmentée.

E.C.G. : Axe QRS : + 90. Sans signe de surcharge.

Diagnostic probable : CIV avec hypertension.

CATHETERISME : 8 mois.

Passage dans un canal.

Pressions : VD : 73/9 ; AP : 77/33 ; AO : 102 60.

Dosage : OD : 7,7 ; VD : 8,3 ; AP : 11,5 ; AO : 12,6 ; Shunt : 3,2 volumes.

INTERVENTION : Juillet 1956 : 9 mois. Docteur J.-P. BINET (5 kg 300).

Ligature d'un canal long et mince.

Pas de prise de pression. On ne compense pas le saignement opératoire.

SUITES OPERATOIRES assez difficiles. Surcharge ventriculaire gauche.

Cedème pulmonaire subaigu au deuxième jour ; avec signes électriques et chute de poids importante.

Traitement : saignée, digitaline, diurétiques mercuriels, gardénal, régime sans sel. Le traitement toni-cardiaque doit être prolongé plusieurs semaines car l'état de l'enfant demeure peu satisfaisant.

L'enfant quitte l'hôpital deux mois après l'intervention.

Ausc. : Souffle systolique assez intense maximum au 5^e EIG (moins intense qu'avant l'intervention). Sans frémissement. 2nd bruit normal.

Radio : Le cœur est encore gros, mais la vascularisation pulmonaire est normale.

REVU 4 MOIS APRES L'INTERVENTION.

L'enfant est transformé : gain de poids : 2 kg 700. Aucun signe fonctionnel.

Ausc. : Le souffle systolique entendu après l'intervention est devenu peu intense et localisé.

Scopie : Cœur de volume encore gros mais nettement moins qu'auparavant. Poumons et artères pulmonaires normaux.

OBSERVATION 35

ROB... NADINE.

Cardiopathie découverte à 2 mois lors d'un épisode pulmonaire.

1^{er} **EXAMEN** : 12 mois.

Hypotrophie (7 kg 200). Enfant en insuffisance cardiaque (foie augmenté de volume, râles pulmonaires).

Ausc. : Eclat très violent du 2nd bruit. Eclat du 1^{er} bruit ; microsouffle apexien.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen saillant. Artères pulmonaires énormes, expansives. Poumons très vascularisés.

E.C.G. : Axe QRS : + 100 ; Axe de T : + 60. SVD. modérée.

CATHETERISME : 13 mois.

Passage dans un canal et dans une CIA.

Pressions : VD : 80/0 et 6 ; AP : expiration 85/42 ; Inspiration : 75/37 ; OG : moy. 7 ; VG : 90/38 ; AO : expiration 95/42, inspiration 88/47.

Dosages : OD : 9,8 ; VD : 10,9 ; AP : 12,4 ; VP : 14,8 ; VI : 14,8 ; AO : 11,7 ; Shunt : 1,5 volume.

INTERVENTION : Juillet 1956. 14 mois.

Canal de petit calibre. Les prises de pressions montrent qu'elles sont égales dans l'AP et l'AO et qu'elles ne varient pas après clampage, Bradycardie puis arrêt cardiaque. Les tentatives de réanimation demeurent inefficaces.

AUTOPSIE : Très gros cœur ; canal conique perméable de 4 mm. de diamètre. Petite CIA. CIV haute sous-aortique triangulaire 4 mm. de côté. VD très hypertrophié ; VG normal ; OD normale ; OG : reçoit 2VP à droite, une seule à gauche.

Il semble que ce soit la CIV qui ait été responsable de l'HTP.

OBSERVATION 36

ROV... Patrick.

Né normalement après une grossesse normale. P.N. : 3 kg 100.

Cardiopathie découverte à 6 mois.

1^{er} **EXAMEN** : 18 mois.

Hospitalisé pour épisode pulmonaire aigu. Hypotrophique. 8 kg 800. Dyspnée d'effort ; pas de cyanose.

Ausc. : Souffle continu à renforcement systolique au 2^e EIG. Frémissement systolique 2^e, 3^e EIG. Second bruit normal.

Fémorales : Battantes.

Sopie : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen convexe ; Poumons très vascularisés.

E.C.G. : Axe QRS : + 50. Pas de signe de surcharge.

2nd **EXAMEN** : 21 mois. 9 kg 200.

Réhospitalisation pour épisode pulmonaire.

Signes fonctionnels inchangés.

Ausc. : La composante diastolique a disparu. Il n'existe plus qu'un souffle systolique assez intense maximum au 2^e, 3^e EIG. Eclat du second bruit.

Scopie : Sans changement.

E.C.G. : Axe QRS : + 60. Surcharge ventriculaire combinée.

CATHETERISME : Passage dans le canal.

Pressions : VD : 95/10 ; AP : 95/61 ; CAP : 9 ; AO : 100/60.

Dosages : OD : 9,4 ; AP : 10,4 ; AO : 12,9 ; Shunt : 1 volume.

Saturation : 86 %.

INTERVENTION : Avril 1956. 22 mois. Docteur J.-P. BINET.

Section suture d'un canal de 7 mm.

Pressions per-opératoires :

Avant fermeture : AP : 50/32, moy. 40 ; AO : 84/64, moy. 32.

Après fermeture : AP : 40/20, moy. 32 ; AO : 94/82, moy. 92.

EXAMEN POST-OPERATOIRE : 8 mois de recul.

Poids : 10 kg 800.

Ausc. : Normale.

Scopie : Volume cardiaque à la limite supérieure de la normale ; Arc moyen un peu saillant ; Artères pulmonaires un peu larges ; Transparence pulmonaire normale.

E.C.G. : Surcharge ventriculaire gauche modérée.

OBSERVATION 37

SAB... Constance.

Deuxième enfant. Le premier est mort à l'âge de 5 mois en insuffisance cardiaque d'étiologie non précisée.

Née normalement après une grossesse normale. Cardiopathie découverte pendant une rhinopharyngite à trois semaines.

1^{er} EXAMEN : 5 semaines. 3 kg 300.

Pas de cyanose. Polypnée au repos et à l'effort.

Il existe une malformation de l'oreille et un hypertelorisme.

Ausc. : Souffle systolique 3^e EIG, sans frémissement. Rythme de galop.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Cœur très augmenté de volume ; Arc moyen rectiligne ; Transparence pulmonaire normale.

E.C.G. : Axe : + 130. Pas de signes de surcharge.

CATHETERISME :

Passage dans un canal.

Pressions : VD : 57/0 et 7 ; AP : 57/28 ; AO : 78/35 ; CAP : moy. 7.

Dosages : VD : 12,2 ; AP : 13,1 ; Shunt : 1 volume.

INTERVENTION : Décembre 1954. 6 semaines. Docteur J. MATHEY.

Section suture d'un canal volumineux large de 7 mm.

Pressions per-opératoires :

Canal ouvert : AP : 66/36 ; AO : 85/44.

Canal fermé : AP : 50/26 ; AO : 120/62.

Deux arrêts cardiaques surviennent au cours de l'intervention, l'un après isolement du canal, l'autre après sa fermeture.

L'enfant meurt le soir de l'intervention.

AUTOPSIE : Montre en plus l'existence d'une petite C.I.A. Le ventricule gauche est peu dilaté. Les autres cavités sont normales. Poumons normaux.

OBSERVATION 38

STE... Michel.

Second enfant ; Prématuré. P.N. : 2 kg 430. Cardiopathie découverte dès les premiers jours de la vie.

1^{er} EXAMEN : 3 semaines.

Enfant polypnéique ; Accès de cyanose.

Ausc. : Souffle systolique rude dont le maximum est difficile à préciser. Eclat du second bruit.

Scopie : Gros cœur ; Arc moyen saillant ; Hypervascularisation pulmonaire ; Emphysème à gauche.

E.C.G. : Axe : + 90. Surcharge ventriculaire combinée.

L'enfant pousse très difficilement dans les mois qui suivent, la dyspnée s'accroît. A 4 mois, épisode pulmonaire avec apparition de signes d'insuffisance cardiaque : gros foie, galop. Malgré le traitement antibiotique et tonocardiaque, l'enfant meurt à 4 mois et demi.

AUTOPSIE : Cœur augmenté de volume, cavité ventriculaire gauche dilatée ; Canal artériel large et court (6 mm. de diamètre). L'examen histologique des poumons ne montre pas d'altération vasculaire.

OBSERVATION 39

TAN... Patrick.

Né avant terme, accouchement par forceps. P.N. : 2 kg 100.

Mère atteinte de diabète et de tuberculose pulmonaire.

1^{er} EXAMEN : 4 mois à l'occasion d'un épisode pulmonaire avec :

— Signes d'insuffisance cardiaque.

— Assez bon développement ; 4 kg 500.

— Dyspnée au repos et à l'effort. Pas de cyanose. Foie très augmenté de volume.

Ausc. : Gros souffle systolique bas situé 4^e, 5^e EIG avec frémissement. Eclat du second bruit.

Radio : Cœur augmenté de volume ; Arc moyen rectiligne ; Vascularisation normale.

E.C.G. : Axe de QRS : + 45. Surcharge ventriculaire gauche.
L'enfant meurt au cours d'un second épisode pulmonaire à 6 mois.

AUTOPSIE : Canal largement perméable, 6 mm. de diamètre.

Cœur augmenté de volume, en particulier gros ventricule gauche, à parois très hypertrophiés. Il existe une petite communication inter-ventriculaire haut située.

Poumons normaux.

Absence de rein droit.

OBSERVATION 40

DAU... Michèle.

Pas d'observation clinique. Enfant décédée de broncho-pneumonie en quelques heures (2 mois).

AUTOPSIE : Aucune anomalie. En dehors de la persistance d'un canal largement perméable (7 mm. de diamètre).

Cœur un peu gros ; Cavité ventriculaire gauche dilatée ; Pas d'hypertrophie des parois ventriculaires.

OBSERVATION 41

MOR... Jacques.

Premier enfant. Grossesse normale. Accouchement par forceps. N.P. : 3 kg 800.

1^{er} EXAMEN : 5 mois. 5 kg 500.

Hypotrophique ; Poids stationnaire, très anorexique.

Pas de cyanose. Polypnée au repos ; s'accroissant à l'effort.

Ausc. : Souffle systolique très intense du 2^e au 4^e EIG.

Avec frémissement. Eclat du second bruit.

Fémorales : Battantes.

Scopie : Gros cœur ; Arc moyen rectiligne ; Branches pulmonaires larges mais peu battantes ; Poumons modérément hypervascularisés.

E.C.G. : Axe QRS : + 90 ; Axe de T : + 80.

Pas de signes de surcharge ventriculaire.

Surcharge auriculaire.

CATHETERISME :

Pas de passage dans un canal.

Pressions : VD : 76/4 et 8 ; AP : 45/22 ; CAP : moy. 14 ; AF : 106/5.

Dosages : VD : 10,6 ; AP, 12,1 ; Shunt : 1,5 volume.

CONCLUSION : Malgré l'absence de passage. Canal artériel avec hypertension pulmonaire ; Sténose pulmonaire fonctionnelle.

INTERVENTION : Juillet 1954. Docteur Jean MATHEY.

O.G. très dilatée ; AP assez grosse avec thrill très violent.

Canal artériel très petit : 3 mm. de diamètre, vraisemblablement fermé car pas de thrill ; le clampage puis la ligature ne modifient pas le thrill de l'AP.

Prises de pressions :

VD : 65/5 et 2 ; AP : 47/22 ; AG : 10/3 6 ; VG : 71/5 ; AO : 73/45.

On pense qu'il s'agit soit d'une CIV, soit d'une sténose fonctionnelle de l'AP.

L'enfant meurt chez lui trois mois après, au cours d'un épisode polypnéique avec signes de défaillances cardiaque.

Il n'y a pas eu d'autopsie.

CONCLUSIONS

Quarante et une observations, sur lesquelles le diagnostic de Persistance du Canal Artériel avait été porté, ont été réunies (18 canaux simples, 21 canaux avec hypertension pulmonaire, 1 fistule aorto pulmonaire et 1 cas où le Canal a été trouvé fermé à l'intervention).

I. — Le canal sans hypertension ne donne en général pas de signes fonctionnels; c'est dans la plupart des cas une découverte fortuite. Le souffle continu, signe d'auscultation caractéristique du canal artériel est le plus souvent absent dans les premiers mois de la vie. Il n'apparaît habituellement qu'entre 14 et 18 mois. En son absence, le cathétérisme qui permettrait le diagnostic précoce est inutile car la malformation bien tolérée permet d'attendre que l'enfant ait 2 ou 3 ans pour l'opérer.

II. — Les canaux avec hypertension pulmonaire (pression systolique supérieure à 30 mm. Hg) se présentent différemment. La séméiologie fonctionnelle est caractérisée par de la dyspnée, une hypotrophie souvent très marquée, et la fréquence d'accidents pulmonaires et de poussées de défaillance cardiaque. L'évolution est sévère et un nombre assez important d'enfants atteints de persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire meurent au cours de la première année de la vie.

Cette forme pose des problèmes de diagnostic souvent difficiles, en particulier avec la communication inter-ventriculaire avec hypertension pulmonaire, dont la symptomatologie tant fonctionnelle que clinique est souvent identique à celle du canal.

La persistance du canal étant la seule malformation avec shunt gauche-droit aisément opérable, le cathétérisme qui seul permet un diagnostic de certitude s'impose lorsque l'examen clinique a mis en évidence chez un nourrisson non cyanosé une cardiopathie mal tolérée avec surcharge pulmonaire. En faisant le diagnostic il conduit à l'intervention d'urgence, quel que soit l'âge de l'enfant.

— 30 enfants ont été opérés (16 avaient une hypertension pulmonaire), 9 avaient moins d'un an.

Nous avons eu 4 morts dans la période opératoire. (Dans les 4 cas, il s'agissait de cas graves avec très forte hypertension pulmonaire.)

Un fait nous paraît important, c'est la fréquence particulière des signes de surcharge ventriculaire gauche transitoire post-opératoire dans les canaux avec hypertension des nourrissons.

A l'exclusion d'un 5^e cas avec très forte hypertension pulmonaire, dont le canal n'était sans doute pas responsable, qui n'a pas été amélioré, tous les enfants opérés ont été très améliorés par l'intervention. Cette amélioration se traduit essentiellement par la disparition des signes fonctionnels, des épisodes pulmonaires et de défaillance cardiaque, et par une amélioration parfois spectaculaire du développement statur pondéral; le symptôme qui disparaît le plus lentement est l'augmentation du volume cardiaque.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS :

J. SARRAIHL.

P. SOULIE.

L. BINET.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

LE DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE :

REFERENCES

- 1 ADAMS, F.H. et FORSYTH, W.B. - The effect of surgery on the growth of patients with patent ductus arteriosus. THE JOURNAL OF PEDIATRICS, 1951, 39, N° 3.
- 2 ADAMS, F.H. (et Al.) - Right heart catheterization in patent ductus arteriosus and aortic pulmonary septal defect. JOURNAL OF PEDIATRICS, 1952, 40, January.
- 3 ADAMS, Paul (et Al.) - Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. PEDIATRICS, Springfield, 1953, 12, N°6, December.
- 4 ADAMS, Paul Jr. (et Al.) - The diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. AMERICAN JOURNAL OF DISEASES OF CHILDREN, 1953, 86, N° 5, November.
- 5 ADLER, D. - Patent ductus arteriosus. SOUTH AFRICAN MEDICAL JOURNAL, Cape Town, 1953, 27, N° 18.
- 6 ALBERS, F.H. - Resultaten van de afbinding van de open ductus Botalli bij een aantal kinderen. NEDERLANDSCH TIJDSCHRIFT VOOR GE-NEESKUNDE, Amsterdam, 1952, 96, N° 3, 19 Januari.
- 7 ANDERSON, R.C. - Causative factors underlying congenital heart malformations. I. Patent ductus arteriosus. PEDIATRICS, 1954, 14, N° 2.
- 8 ASH, R. et FISCHER, D. - Manifestations and results of treatment of patent ductus arteriosus in infancy and childhood. An analysis of 133 cases. PEDIATRICS, Springfield, 1955, 16, N° 5.
- 9 AZEVEDO, A. de Carvalho (et Al.) - Patent ductus arteriosus and congenital mitral stenosis. AMERICAN HEART JOURNAL, 1953, 45, N° 2.
- 10 BARGER, Jame D. (et Al.) - Bilateral ductus arteriosus associated with interruption of the aortic arch. AMERICAN JOURNAL OF CLINICAL PATHOLOGY, 1954, 24, N° 4.
- 11 BAUMANN, J.; WILNIET, H. et JAGER, P. - Exclusion par clampage de la partie gauche de la bifurcation pulmonaire dans la chirurgie du canal artériel. LE POUMON ET LE CŒUR, 1955, 11, N° 2, février.
- 12 BENMUSSA, S. (et Al.) - Canal artériel - premier cas opéré. LA TUNISIE MEDICALE, 1955, N° 1.
- 13 BIRRELL, J.N.W. - Three aneurysms of the ductus-arteriosus in the newborn. AUSTRALASIAN ANNALS OF MEDICINE, 1934, 3, N° 1.
- 14 BISHOP, Ronald C. - Delayed closure of the ductus arteriosus. AMERICAN HEART JOURNAL, 1952, 44, N° 4.
- 15 BLUMENTHAL L.S. - Pathologic signification of D.A. ARCHIVES OF PATHOLOGY, 1947, 44, 372.
- 16 BONHAM-CARTER, E.E. (et Al.) - Patent ductus arteriosus with an abnormal aortic valve. BRITISH HEART JOURNAL, 1955, 17, N° 2.
- 17 ROTHWELL, T.W. (et Al.) - Patent ductus arteriosus with partial reversal of the shunt. A study of 2 cases. AMERICAN HEART JOURNAL, 1952, 44, N° 3.
- 20 BOUCHARD, F.; RUBIO, V et LIMON, R. - Cathétérisme du canal artériel : diagnostic par passage de la sonde de l'artère pulmonaire à l'aorte au travers de celui-ci. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1951, 44, N° 6.
- 21 BOUCHARD, F. et CORNU, Cl. - Le cathétérisme du cœur du nourrisson (expérience de 35 cas). ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR, mai 1956.
- 22 BOUILLAUD. - Traité des maladies du cœur - PARIS, 1824.
- 23 BOWER, B.D. (et Al.) - Two cases of congenital mitral stenosis treated by valvotomy (One case with a coexistent patent ductus arteriosus). ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD, 1953, 28, N° 138.
- 24 BROUSTET, P. (et Al.) - Le canal artériel. Revue générale à propos de 20 cas. GAZETTE MEDICALE DE FRANCE, Paris, 1955, 62, N° 12.
- 25 BRUNS, C. - (Terminal cyanosis in patient with patent ductus arteriosus) - MAANCHRIEF VOOR KINDERGEENESKUNDE, s'Gravenhage 1951, vol. 19, N° 8-9.
- 26 CAMPBELL, Maurice - Patent ductus arteriosus. Some notes on prognosis and on pulmonary hypertension. BRITISH HEART JOURNAL, London, 1955, 17, N° 4, October.

- 27 CARTER, Bonham R.E. et LOVEL, K.V. - Atypical murmurs in patent ductus arteriosus. GREAT ORMOND STREET JOURNAL, London, 1953, N° 6.
- 28 CASTELLANOS, A. et GARCIA, O. - The right anterior oblique levo-angio-cardiogram in the diagnosis of patent ductus arteriosus. ARCHIVOS DE MEDICINA INFANTIL, La Habana, 1955, 24, N° 1.
- 29 CHAVEZ, I. et CABRERA, E. (et Al.) - La persistencia del conducto arterial complicada de hipertension pulmonar. ARCHIVOS DEL INSTITUTO DE CARDIOLOGIA DE MEXICO, 1953, 23, N° 2.
- 30 CHAVEZ, I. (et Al.) - La persistencia del conducto arterial : estudio de 200 casos. ARCHIVOS DEL INSTITUTO DE CARDIOLOGIA DE MEXICO, 1953, 23, N° 6.
- 31 CHEVERS, W. - Permanence of D.A. constriction of the thoracic aorta and on the means by which the ductus becomes naturally closed. LONDON MED. GAZETTE. 1845.
- 32 COSH, John A. - Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. BRITISH HEART JOURNAL, 1953, 15, N° 4.
- 33 DAMANN, J. F. ; BERTHRONG, M. et BING, R. - Reverse ductus : a presentation of the syndrome of patency of the ductus arteriosus with pulmonary hypertension and a shunting of blood flow from pulmonary artery to aorta. BULLETIN OF THE JOHNS HOPKINS HOSPITAL, Baltimore, 1953, 92, N° 2.
- 34 DAMANN, J.F. et SHELL, C.C. - Patent ductus arteriosus in the absence of a continuous murmur. CIRCULATION, 1952, 6, N° 1.
- 35 DAUZIER, G. ; DURAND, M. et METIANU, C. - L'électrocardiogramme dans la persistance du canal artériel. Etude de 52 cas personnels opérés. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1953, 46, N° 11.
- 36 DAVIS, C.H. ; FELL, E.N. et GASUL, B. - Patent ductus arteriosus. Recurrence following ligation. SURGERY, 1951, 29, n° 5.
- 37 DAVES, C.S. (et Al.) - The patency of the ductus arteriosus after birth. THE JOURNAL OF PHYSIOLOGY, London, 1953, 122, N° 1.
- 38 DONZELOT, d'ALLAINES et Coll. - Traité des cardiopathies congénitales - MASSON 1954.
- 39 Ductus arteriosus in the first hours of life - THE LANCET, London, 1954, N° 6.834.
- 40 EBEL, H.H. et LYNXWILLER, C.P. - Complete transposition of the great vessels with patent ductus arteriosus and patent foramen ovale. ARCHIVES OF PEDIATRICS, 1951, 68, N° 2.
- 41 ELDRIGE, F.L. et HULTGREN, H.N. - The physiologic closure of the ductus arteriosus in the newborn infant. JOURNAL OF CLINICAL INVESTIGATION, New York, 1955, 34, N° 7.
- 42 ELDRIDGE, F.L. ; HULTGREN, H.N. et WIGMORE, M.E. - The physiologic closure of the ductus arteriosus in newborn infants : a preliminary report. SCIENCE, Washington, 1954, 119, N° 3.099.
- 43 EMSLIE-SMITH, D. ; HILL, I.G.W. et Lowe, K.G. - Unilateral membranous pulmonary venous occlusion, pulmonary hypertension, and patent ductus arteriosus. BRITISH HEART JOURNAL, London, 1955, 17, N° 1.
- 44 GARDINER, J.M. - Patent ductus arteriosus with atypical signs. THE MEDICAL JOURNAL OF AUSTRALIA, Sydney, 1954, 2, 41, N° 10.
- 45 FOWLER, N.O. et MANNIX, E.P. - Estimation of the size of the patent ductus arteriosus from hemodynamic data. THE JOURNAL OF CLINICAL INVESTIGATION, New York, 1955, 34, N° 8.
- 45 FOWLER, N.O. et MANNIX, E.P. - Estimation of the size of the patent nitale. Son diagnostic par la cathétérisme de l'aorte à travers la communication. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1955, 48, N° 6.
- 47 GIRAUD, G. (et Al.) - Les images de cathétérisation et les courbes de pression du canal artériel persistant. MONTPELLIER MEDICAL, 1953, 44, N° 6.
- 48 GORDON, A.J. (et Al.) - Patent ductus arteriosus with reversal of flow. THE NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE, 1954, 251, N° 23.
- 49 GROOT, J.W.C. de - Bilateral superior venae accompanied by patent ductus arteriosus. BRITISH HEART JOURNAL, 1951, 13, N° 3.
- 50 GROSS, R. - Surgical obliteration of patent ductus arteriosus in a 7 years old girl. AMERICAN DISEASE CHILDREN, 1940, 54.

- 51 GROSS, R.E. - Complete division for Patent ductus arteriosus. JOURNAL. THORACIC SURGERY, 1947, 16.
- 52 GROSS, R. - Surgical treatment for abnormalities of the heart and great vessels. Springfield, 1947.
- 53 GROSS, R.E. - The patent ductus arteriosus. THE AMERICAN JOURNAL OF MEDICINE, New York, 1952, 12, N° 4.
- 54 HARING, O.M. - Patency of the ductus arteriosus after birth : a new theory. DISEASES OF THE CHEST, Chicago, 1955, 27, N° 1.
- 55 HARRIS, Peter. - Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. BRITISH HEART JOURNAL, London, 1955, 17, N° 1.
- 56 HOLSWALDE, G.R. et GOLDBERG, N.-P. - Patent ductus arteriosus BULLETIN OF THE NEW YORK ACADEMY OF MEDICINE, 1953, 29, N° 9.
- 57 HULTGEEN, N. (et Al.) - The syndrome of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. CIRCULATION, 1953, 8, N° 1.
- 58 IBRAHIM, H. - The surgery of the patent ductus arteriosus with a case report. THE JOURNAL OF THE EGYPTIAN MEDICAL ASSOCIATION.
- 59 JOHOW, A. (et Al.) - Consideraciones sobre 17 casos de persistencia del conducto arterio venoso, operados. REVISTA CHILENA DE PEDIATRIA, Santiago, 1951, 22, N° 10.
- 60 JONSSON, G. et SALTZMAN, G.F. - Infundibulum of patent ductus arteriosus. A diagnostic sign in conventional roentgenograms. ACTA RADIOLOGICA, Stockholm, 1952, 38, N°.
- 61 JONSSON, G. et SALTZMANN, G.F. - Infundibulum of the patent ductus arteriosus studied by thoracic aortography. ACTA RADIOLOGICA, 1952, 37, N° 5.
- 62 KATTUS, A. et MULLER, W. - Patent ductus arteriosus with reversal of blood flow. Report of a successful surgical closure and physiologic studies. ANNALS OF SURGERY, New York, 1953, N° 6.
- 63 KEATS, T. et STEINBACH, H. - Patent ductus arteriosus. A critical evaluation of its roentgen signs. RADIOLOGY, New York, 1955, 64, N° 4.
- 64 KENNEDY, J.B. - Observations on physiological reaction to patent ductus arteriosus. AMERICAN JOURNAL PHYSIOLOGY, 1942, 130-140.
- 65 KENNEDY, J.B. et CLARK S. - New concept of cause of patent ductus arteriosus. AMERICAN JOURNAL MEDICAL SCIENCE, 1942, 3.
- 66 KJELLBERG - MANNHEIMER (et Al.) - Diagnosis of congenital heart disease. YEAR BOOK PUBLISHERS, Chicago, 1955.
- 67 KREUTZER, R. (et Al.) - Persistencia del conducto arteriovenoso en el lactante. REVISTA COLOMBIANA DE PEDIATRIA Y PUERICULTURA, 1953, 13, N° 1.
- 68 LANDTMAN, B. - Postoperative changes in the electrocardiogram in congenital heart disease. II. - Coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus. CIRCULATION, Philadelphia, 1954, 10, N° 6.
- 66 KJELLBERG - MANNHEIMER (et Al.) - Diagnosis of congenital heart umbilical haemorrhage in newborn. ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD, London, 1951, 26, April.
- 70 LYON, R.A. et KAPLAN, S. - Patent ductus arteriosus in infancy. PEDIATRICS, 1954, 13, N° 4.
- 71 LESSER, M.B. - Coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus. ARCHIVES OF PEDIATRICS, 1952, 69.
- 72 LEWES, D. - The exercise in patent ductus arteriosus. BRITISH HEART JOURNAL, 1952, 14, N° 3.
- 73 LUKAS, D. ; ARAUJO, J. et STREINBERG, I. - The syndrome of patent ductus arteriosus with reversal of flow. THE AMERICAN JOURNAL OF MEDICINE, New York, 1954, 17, N° 3.
- 74 MAILLET, J. - Persistence du canal artériel et infection. LE BULLETIN MEDICAL, Paris, 1953, 67, N° 23.
- 75 MANNHEIMER, E. ; - Morbus caeruleus. KAEGER, New York, 1949.
- 76 MARGULIS, A. R. ; FIGLEY, M.M. et STERN, A. M. - Unusual roentgen. manifestations of patent ductus arteriosus. RADIOLOGY, New York, 1954, 63, N° 3.
- 77 MATHEY, J. (et Al.) - Etude hémodynamique per-opératoire de trois cas de canal artériel avec hypertension pulmonaire. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1954, 47, N° 4.

- 78 MATTEO, J. Di et TRICOT, R. - Anomalies vasculaires. LA REVUE DU PRATICIEN, Paris, 1952, 2, N° 31.
- 79 MONTOUCHET, M. - La persistance du canal artériel et son traitement. (A propos de 72 cas dont 45 opérés.) Thèse, Paris, 1953.
- 80 MYERS, G.S. (et Al.) - Atypical patent ductus arteriosus with absence of the usual aortic-pulmonary pressure, gradient and the characteristic murmur. AMERICAN HEART JOURNAL, 1951, 41, N° 6.
- 81 NOUAÏLE, J. - Canal artériel avec hypertension pulmonaire. JOURNEES PEDIATRIQUES (Hôpital des Enfants Malades, Paris) 1955.
- 81 bis. OUSTRIERES ; VERNANT et MATHEY. - Etude hémodynamique per-opératoire de la persistance du canal artériel. JOURNAL D'ETUDES CLINIQUES ET BIOLOGIQUES, septembre 1956.
- 82 PICARD, J. - Avantages et inconvénients respectifs de la ligature et de la section sture dans la chirurgie du canal artériel. Thèse, Paris, 1956.
- 83 PINTO, I.J. - The clinical syndrome in patent ductus arteriosus. AMERICAN HEART JOURNAL, St-Louis, 1955, 50, N° 1.
- 84 POWELL, Mostyn L. - Patent ductus arteriosus infancy with gross cardiac embarrassment THE MEDICAL JOURNAL OF AUSTRALIA, 1955, 42, vol. 1, N° 4.
- 85 RADVANYI, R. - A propos de 18 cas de persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire. Thèse, Paris, Faculté de Médecine, 1954.
- 86 RAYNAUD, R. ; TILLER, H. et HOBEL, J. - Le syndrome radiologique de la persistance du canal artériel. L'ALGERIE MEDICALE, 1952, 56, N° 1.
- 87 RECORD, R.G. et Mc KEOWN, Th. - Observations relating to the aetiology of patent ductus arteriosus. BRITISH HEART JOURNAL, 1953, 15, N° 4.
- 88 RIGHT - Heart catheterization in patent ductus arteriosus and aortic-pulmonary septal defect. THE JOURNAL OF PEDIATRICS, 1952, 40, N° 1.
- 89 ROCHA, M. - Persistencia del canal arterial. JORNAL DE PEDIATRIA, 1953, 18, N° 10.
- 90 ROSSI E. - Herzsrankheiten in Säuglingsalter. GEORG THIEME VERLAC STUTTGART, 1952.
- 91 ROUTIER, D. - Remarques sur les signes d'auscultation dans la P.C.A. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR, 1947, 30.
- 92 RUTSTEIN, D.D. ; NICKERSON, R.J. et HEALD, F.P. - Seasonal incidence of patent ductus arteriosus and maternal rubella. AMERICAN JOURNAL OF DISEASE OF CHILDREN, Chicago, 1952, 84, N° 2.
- 93 SCHMID, R. et GILBERTSEN, A.S. - Fundamental observations on the production of compensatory polycythemia in a case of patent ductus arteriosus with reversed blood flow. BLOOD, Baltimore, 1955, 10, N° 3.
- 94 SCHWEISGUTH, O. ; NOUAÏLE, J. et Coll. - La persistance du canal artériel chez le nourrisson. PEDIATRIE, 1956, N° 1.
- 95 SEAMAN, W.B. et GOLDRING, D. - Coarctation of the aorta with patent ductus arteriosus. THE JOURNAL OF PEDIATRICS, St-Louis, 1955, 47, N° 5.
- 96 SELIWOOD, R.V. - The use of the finger plethysmograph as an aid to diagnosis of patent ductus arteriosus. GREAT ORMOND STRRT JOURNAL. London, 1954, N° 7.
- 97 SERVELLE, M. (et Al.) - Anévrisme du canal artériel. LE POUMON ET LE CŒUR, 1954, 10, N° 8.
- 98 SERVELLE, M. - Traitement chirurgical de la persistance du canal artériel. LA REVUE DU PRATICIEN, Paris, 1952, 2, N° 31.
- 99 SHEPHERD, John T. ; BURCHELL, H.B. et WOOD, E.H. - Demonstration of variations of aortic to pulmonary artery flow during the cardiac cycle in a patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. PROCEEDINGS OF THE STAFF MEETINGS OF THE MAYO CLINIC, 1954, 29, N° 10.
- 100 SHEPHERD, J.T. (et Al.) - Hemodynamics in patent ductus arteriosus without a murmur. CIRCULATION, 1955, 11, N°.
- 101 SHEPHERD, J.T. (et Al.) - Coarctation of the aorta with patent ductus arteriosus opening at the caorctation. AMERICAN HEART JOURNAL, 1955, 50, N° 2.
- 102 SILVER, A.W. (et Al.) - Regression of pulmonary hypertension after closure of patent ductus arteriosus. PROCEEDINGS OF THE STAFF MEETINGS OF THE MAYO CLINIC, 1954, 29, N° 10.
- 103 SMITH, G. - Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension and reversed shunt. BRITISH HEART JOURNAL, 1954, 16, N° 3.

- 104 SOULIE, P. et Coll. - Cardiopathies congénitales, 2^e éd. Expansion scientifique française. 1956.
- 105 SOULIE, P. ; NOUAILLE, J. et SCHWEISGUTH, O. - L'association de la persistance du canal artériel et de la coarctation ; ses deux variétés. Société Médicale des Hôpitaux, mai 1950.
- 106 STARER, F. - Analysis of 50 cases of persistent ductus arteriosus. BRITISH MEDICAL JOURNAL, 1953.
- 107 STUCKEY, D. - Patent ductus arteriosus. A post-operative review THE MEDICAL JOURNAL OF AUSTRALIA, Sydney, 1955, 42, Vol. 1.
- 108 SWAN, G. - Rubella in pregnancy as an etimological factor in congenital malformations. J. OLST. BRITISH EMP. 1949.
- 109 TAUSSIG, H.B. - Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund, New York 1947.
- 110 TRICOT, R. - Quelques acquisitions récentes sur le diagnostic et la thérapeutique de la persistance du canal artériel. SUPPLEMENT DU PARIS MEDICAL, 1951, 48, N^o 4.
- 111 TUBBS, O.S. - Surgical treatment of persistent ductus arteriosus. BRITISH MEDICAL BULLETIN, 1955, 11, N^o 3.
- 112 VERNANT, P. (et Al.) - Les canaux artériels avec hypertension pulmonaire sans inversion du shunt. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1955, 48, N^o 3.
- 113 VIGNAU, Alberto et ZAPATA, J. - Ductus atipico diagnosticado por sendeo cardiaco. REVISTA CHILENA DE PEDIATRIA. 1954, 25, N^o 5.
- 114 VOCI G. ; TOUCHE, M. et JOLY F. - Etude hémodynamique de 10 observations de persistance isolée du canal artériel. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR ET DES VAISSEAUX, 1951, 44, N^o 12.
- 115 WAMSTEKER, N. - Surgical therapy of patent ductus arteriosus. MAAN-SCHRIFT VOOR KINDERGEENEESKUNDE, s'Graventage, 1951, 19, N^o 3.
- 116 WATERMAN, D. ; SAMSON, P. et BAILEY, Ch. - The surgery of patent ductus arteriosus. A report of the section on cardiovascular surgery. DISEASES OF THE CHEST, 1956.
- 117 WELTI, H. - Persistance du canal artériel chez un malade présentant une dextrocardie avec situs inversus. LE POU MON ET LE CŒUR, 1954, 10, N^o 8.
- 118 WHITAKER, W. ; HEATH, D. et BROWN, J. - Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. BRITISH HEART JOURNAL, 1955, 17, N^o 2.
- 119 WHITE, P.D. - Heart Disease, 1947.
- 120 YU, Paul (et Al.) - Studies of pulmonary hypertension. The syndrome of patent ductus arteriosus with marked pulmonary hypertension. AMERICAN HEART JOURNAL, St-Louis, 1954, 48, N^o 4.
- 121 ZIEGLER, R.F. - The importance of patent ductus arteriosus in infants. AMERICAN HEART JOURNAL, 1952, 43, N^o 4.

